

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année 1963 - N° 246

Les Scléroses Latérales Amyotrophiques à Formes hautes

THÈSE

présentée à la Faculté mixte de Médecine et de Pharmacie de Lyon et
soutenue publiquement le 19 Décembre 1963, pour obtenir le grade de

DOCTEUR EN MÉDECINE

par

PIERRE SAFAR

Né le 22 Juillet 1934, à EL-BIAR (Alger)

Ancien Externe des Hôpitaux d'Alger

PAPETERIE DES BROTTAUX
LYON



FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année 1963 - N° 246

Les Scléroses Latérales Amyotrophiques à Formes hautes

THÈSE

présentée à la Faculté mixte de Médecine et de Pharmacie de Lyon et
soutenue publiquement le 19 Décembre 1963, pour obtenir le grade de

DOCTEUR EN MÉDECINE

par

PIERRE SAFAR

Né le 22 Juillet 1934, à EL-BIAR (Alger)

Ancien Externe des Hôpitaux d'Alger

PAPETERIE DES BROTEAUX
LYON

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année 1963 - N° 246

Les Scléroses Latérales

Amyotrophiques

à

Formes hautes

Digitized by the Internet Archive
in 2026

Exposée à la Faculté mixte de Médecine et de Pharmacie de Lyon en
séances publiques le 15 novembre 1963 pour obtenir le grade de

DOCTEUR EN MÉDECINE

PIERRE SARAT

Né le 22 juillet 1934 à (MARSEILLE)

Après examen des thèses et notes

PARCOURS DES DOCTEURS
LYON

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette Faculté, de mes chers condisciples et selon la tradition d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.

Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

- P E R S O N N E L D E L A F A C U L T E -

M. J. LEPINE : Doyen honoraire
Membre de l'Institut

M. H. HERMANN : Doyen honoraire
Correspondant de l'Institut

M. J.F. CIER
Doyen

M. M. LEVRAT, Assesseur

M. L. REVOL, Assesseur

PROFESSEURS HONORAIRES.

MM. COLLET, GUIART, PATEL, LEPINE, TRILLAT, MOURIQUAND, MAZEL, GARIN, GATE, MARTIN, GABRIELLE, SANTY, DUCLOS, GUILLEMINET, HERMANN, ROCHET.

PROFESSEURS

MM. CIBERT	Clinique urologique.
PONTHUS (détaché à Beyrouth)	Physique biologique.
DECHAUME	Clinique neuro-psychiatrique et d'hygiène mentale.
CHAMBON	Chimie organique et Toxicologie.
WERTHEIMER	Clinique chirurgicale B.
PAUPERT-RAVAULT	Clinique médicale B.
FROMENT	Clinique et prophylaxie cardio-vasculaires.
CROIZAT	Clinique médicale C.
ENSELME	Chimie biologique et médicale.
MALLET-GUY	Clinique chirurgicale A.
REVOL	Pharmacie galénique.
POLLOSSON	Clinique gynécologique.
PIGEAUD	Clinique obstétricale.
BOURRET	Médecine du Travail.
LEVRAT	Clinique médicale A.
SOHIER	Hygiène et action sanitaire et sociale.
NETIEN	Botanique et cryptogamie.
BERTRAND	Clinique chirurgicale C.
BADINAND	Chimie analytique pharmaceutique.
DREVON	Pharmacie chimique et pharmacologie.
ROCHE	Médecine légale et déontologie.
COUDERT	Parasitologie et pathologie exotique.
MOUNIER-KUHN	Clinique d'oto-rhino-laryngologie et d'audio-phonologie.
PAUFIQUE	Clinique ophtalmologique.
THIERS	Clinique de dermatologie, syphiligraphie et allergologie.
BRUN	Clinique de pneumo-ptisiologie.
CREYSSEL	Clinique traumatologique des membres.
DARGENT	Clinique carcinologique.
GUICHARD	Anatomie pathologique.

MM. GIRARD Paul	Pathologie générale et expérimentale.
LATARJET	Anatomie.
PEYCELON	Pathologie chirurgicale.
GIRARD Marcel	Thérapeutique.
VACHON	Pathologie médicale.
GALY	Physio-pathologie des voies respiratoires.
PAPILLON	Radiologie.
JEUNE	Clinique des maladies infectieuses.
GONIN	Hydrologie thérapeutique, Climatologie et Ecologie sociale.
MONNET	Bactériologie.
BANSSILLON	Physiologie et pathologie obstétricales.
CHATONNET	Physiologie B.
GUINET	Clinique endocrinologique.
TRILLAT	Clinique de chirurgie orthopédique.
FREIDEL	Clinique stomatologique.
MARION Joseph	Clinique de chirurgie et d'orthopédie infantiles.
DORCHE	Matière médicale et législation pharmaceutique.
DUMONT Louis	Histologie et Embryologie.
PERROT	Chimie.
CIER J.F.	Physiologie A.
PERRIN J.	Thérapeutique chirurgicale et chirurgie opératoire.
X.....	Clinique médicale infantile et hygiène du premier âge.
X.....	Biologie médicale et pharmacodynamie.

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

MM. BERGER	Physique nucléaire appliquée à la Médecine.
BERTOYE	Bactériologie.
MANSUY	Neuro-Chirurgie.
COLLET	Chimie pharmaceutique.
SARROUY	Clinique de pédiatrie.
LACROIX	Climatologie.
LIARAS	Clinique chirurgicale propédeutique.
LECUIRE	Neuro-chirurgie.
REVOL	Médecine générale.
GOINARD	Thérapeutique chirurgicale.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM. ROMAN	Parasitologie.
CIER André	Pharmacie chimique et pharmacologie.
FEROLDI	Anatomie pathologique.
MORET	Physique biologique.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES TITULAIRES

MM. CREYSSEL Roger	Chimie biologique.
THIVOIET	Hygiène.
GARIN	Parasitologie.
PINET	Electro-radiologie.
ODDOUX	Botanique et Cryptogamie.
De SOLLIERS	Chimie analytique.
TOLOT	Médecine du travail.
DESPIERRES	Médecine générale.
GUYOTAT	Neuro-psychiatrie.
DESCOTES	Chirurgie générale.
JOUVET	Pathologie expérimentale.
PEYRIN	Physique biologique.
TOMMASI	Anatomie pathologique.
BUFFARD	Electro-radiologie.
LEJEUNE	Médecine générale et thérapeutique.
De MOURGUES F.	Stomatologie.
NAUSSAC	Maladies infectieuses.
REBOUILLAT	Chirurgie générale.
ROMAGNY	Pédiatrie.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES STAGIAIRES

MM. DUROUX	Anatomie.
BRETTE	Thérapeutique.
BOUCHET	Anatomie.
FAVRE-GILLY	Hématologie.
GIROD	Histologie et embryologie.
GRAS	Chimie biologique.
MALLEIN	Chimie analytique.
RIFFAT	Hygiène.
FAUCON	Biologie médicale et pharmacodynamie.
FLANDROIS	Physiologie.
VIALIER-RAYNARD	Bactériologie.

AGREGES EN EXERCICE

MM. BURTHIAULT	Obstétrique.
FRANCOIS	Pédiatrie et puériculture.
GIGNOUX	Oto-rhino-laryngologie.
GUILLEMIN	Chirurgie générale.
JAUBERT de BEAUJEU	Chirurgie générale.
MARION Pierre	Chirurgie générale.
MICHAUD	Chirurgie générale.
PLAUCHU	Médecine générale.
PONT	Médecine générale.
SAUTOT	Chirurgie générale.
TRAEGER	Médecine générale.
VIGNON	Médecine générale.
BONAMOUR	Ophthalmologie.

MM. COLIN
COLOMB
De MOURGUES Georges
DEVIC
DUMONT Martial
DURAND
FRANCILLON
SAUBIER
SCHOTT
ALLEGRE
CHASSARD
FAYSSE
GAILLARD
GARDE
HUGONNIER
KALB
LARBRE
MARET
MORNEX
NORMAND
PERRIN André
BETHENOD
DUMAS
FRIES
GARMIER
LAMBERT
MICHOUILLIER
NOEL
ROBERT
SCHNEPP

Médecine légale.
Dermatologie.
Chirurgie générale.
Médecine générale.
Obstétrique.
Urologie.
Chirurgie générale.
Chirurgie générale.
Neuro-psychiatrie.
Neuro-chirurgie.
Electro-radiologie.
Orthopédie.
Oto-rhino-laryngologie.
Médecine générale.
Ophtalmologie.
Pneumo-phtisiologie.
Médecine générale.
Chirurgie générale.
Médecine générale.
Médecine générale.
Médecine générale.
Pédiatrie et Puériculture.
Médecine générale.
Médecine générale.
Obstétrique.
Médecine générale.
Chirurgie générale.
Médecine générale.
Médecine générale.
Orthopédie.

EXAMINATEURS DE LA THESE

MM. SARROUY,
DECHAUME,
SCHOTT,
GIROD.

A la mémoire de mon Père

le Docteur André SAFAR

qui m'a enseigné le respect

et l'amour de la personne humaine.

Je m'efforcerai de suivre son exemple.

A ma Mère

En qui j'ai trouvé l'image
de l'amour et du courage.

A ma Grand'Mère

en toute vénération.

A Anne-Marie, ma femme,

ma compagne et mon aide.

A Jean-François, mon fils.

A mon frère aîné, le Docteur Robert SAFAR,
qui a su conduire notre Maison dans
les moments difficiles et en rester
le chef bienveillant.

Au Docteur Serge SAFAR

mon frère et mon meilleur ami.

A ma soeur Arlette

avec toute ma tendresse.

A mes belles-soeurs Any et Micheline.

A mon beau-frère le Docteur Sydney CHICOURI.

A ma belle famille.

A mes neveux et nièce.

A tous les miens.

A Notre Maître

Monsieur le Professeur J.M. SUTTER
Professeur de Clinique Psychiatrique
à la Faculté de Médecine de MARSEILLE.

qui a guidé nos premiers pas
dans cette spécialité où son
savoir est immense.

Qu'il veuille bien trouver
ici l'expression de notre
reconnaissance et de notre
gratitude pour tout ce que
nous lui devons.

A Notre Président de Thèse

Monsieur le Doyen Charles SARROUY.

Nous le remercions d'avoir
accepter de présider notre thèse.

Nous en sommes d'autant plus
ému et fier qu'il a été notre Doyen
durant nos années d'études à la
Faculté de Médecine d'ALGER.

A Nos Juges,

Monsieur le Professeur Jean DECHAUME

Professeur de Clinique Neuro-Psychiatrique
et d'Hygiène mentale.

Il a bien voulu nous faire l'honneur
d'accepter de juger ce travail.

Il nous a accueilli dans son service
avec une bonté que nous n'oublierons
jamais.

Qu'il trouve ici l'expression de
notre grande reconnaissance.

Monsieur le Professeur-Agrégé Bernard SCHOTT

qui nous a inspiré ce travail.

Nous le remercions de l'aide
qu'il nous a apportée pour le
mener à bien.

Nous sommes heureux de lui dire
toute notre admiration pour la
limpidité de son enseignement
et le dynamisme qu'il sait créer
autour de lui.

Monsieur le Professeur-Agrégé Christian GIROD

Nous le remercions d'avoir bien
voulu accepter de juger cette
thèse et nous tenons à lui dire
toute notre gratitude pour
l'affectueuse sympathie qu'il
nous a toujours manifestée.

A Monsieur le Professeur Jean CREYSSEL

Professeur de Clinique Traumatologique

Nous le prions de trouver ici le
témoignage de notre respectueuse
reconnaissance pour la bienveillance
dont il a fait preuve à notre égard.

A Nos Maîtres de l'Ecole algéroise.

Monsieur le Professeur DUBOUCHER,
Monsieur le Professeur LAGROT,
Monsieur le Professeur LEBON,
Monsieur le Professeur MADUREAU,
Monsieur le Professeur LIARAS,
Monsieur le Professeur LACROIX,
Monsieur le Professeur-Agrégé SEROR

Avec nos hommages respectueux.

A Monsieur le Professeur-Agrégé ROBERT.

Aux Médecins, Assistants et Chefs de Clinique

Messieurs les Docteurs

G. BOULLIAT,

Ch. BOURRAT,

M. TRILLET.

A Alain FROMENT

Interne des Hôpitaux de LYON.

A mes compagnons d'études

Jean AKOUN, Jean-François CHARLES,
Jean-Louis SAFAR, Georges TIMSIT.

A tous mes Amis.

- I N T R O D U C T I O N -

=====

Au cours des dernières années se sont multipliées les publications concernant des formes atypiques de la Maladie de Charcot ; le syndrome bulbo-spinal de Sclérose latérale amyotrophique (S L A) étant précédé, accompagné ou suivi de troubles démentiels, ou encore d'aphasie ou enfin de signes extra-pyramidaux. Nous-même avons eu l'occasion d'observer dans le Service de nos Maîtres, le Professeur DECHAUME et le Professeur-Agrégé SCHOTT, un certain nombre de malades présentant de telles formes atypiques de la maladie de Charcot.

Ce "dépassement" du processus dégénératif vers le haut était déjà connu classiquement : Van BOGAERT, ALAJOUANINE, THUREL, LAUNAY, etc... ont décrit des formes à manifestations démentielles, pseudo-bulbaires, extra-pyramidales.

Au point de vue anatomique Pierre MARIE a décrit des lésions cérébrales et en particulier corticales. Plus tard, I. BERTRAND et Van BOGAERT, DELAY, DAVISON décrivent avec soin toutes ces lésions hautes et les différencient d'autres maladies dégénératives.

Il y a quelques années, c'est la découverte de la pathologie de l'Ile de Guam où les indigènes sont atteints d'une façon héréditaire par la sclérose latérale amyotrophique et en étudiant ces générations, nous avons la surprise de constater qu'il existe dans la même proportion que les lois de Mendel, des S L A, des Parkinson et des démences.

C'est dans le but de confronter toutes ces données, tant cliniques qu'anatomiques, que nous avons pensé intéressant de réunir et de tenter de

classer les observations de la littérature depuis 1925, un grand nombre étant reproduites intégralement, y ajoutant nos constatations personnelles qui portent sur 7 observations purement cliniques : deux à forme démentielle, deux à manifestation pseudo-bulbaire, deux à manifestation extra-pyramidale et une relatant l'association avec une épilepsie temporale.

Nous les avons groupées sous le titre de "Formes hautes" par analogie avec le terme désigné pour qualifier les manifestations suprabulbaires de la poliomyélite ; mais ici le terme n'a que valeur descriptive clinique et ne préjuge pas obligatoirement du rattachement à la Maladie de Charcot des lésions hémisphériques, corticales ou sous-corticales, des atteintes du tronc cérébral responsable

En effet, tous ces cas posent un problème d'interprétation physiopathologique et de classification nosologique : s'agit-il de simples associations morbides ou de simples formes cliniques particulières de S L A à manifestation supra-bulbaires ?

Bien qu'en définitive ne résolvant pas ce problème physiopathologique de ces formes hautes (formes dépassées de S L A ou formes associées à d'autres processus dégénératifs), cette recollection nous a paru utile en raison de son intérêt clinique pratique et aussi parce que la littérature neurologique ne comporte aucun travail d'ensemble similaire.

Notre premier chapitre est purement clinique et nous étudions successivement :

I - Les formes avec signes d'atteinte hémisphérique

A/ - Les manifestations psycho-affectives dans la S L A
banale, à la recherche d'une structure psychologique pré-maladive.

B/ - Les formes démentielles

Bien qu'exceptionnelles, ce sont celles qui ont été rapportées le plus souvent et aux 26 relevées dans la littérature nous en

apportons deux personnelles.

C/ - Formes à séméiologie focale ou aphasie ou épilepsie temporelle (1 observation personnelle).

II - Les formes à manifestation pseudo-bulbaire
bien décrites dans la littérature et qui posent un problème diagnostic parfois difficile. (2 observations personnelles)

III - Les formes à manifestation extra-pyramidale
très souvent signalées cliniquement mais dont aucune vérification anatomique ne vient étayer

Notre deuxième chapitre réunit les données anatomiques et essaie de faire le point en ce qui concerne chaque forme.

Nous avons cru bon de réunir dans un troisième chapitre quelques observations où une pneumo-encéphalographie gazeuse avait été pratiquée, dans le but de montrer l'importance de l'atrophie cérébrale dans la S L A.

Enfin, dans un dernier chapitre, le problème de l'interprétation physio-pathologique de ces manifestations est posé avec toutes ses données.

Nous préférons, plutôt que de réunir l'historique en un chapitre, donner au début de chacun d'entre eux les éléments qui nous permettent de suivre l'étude de la question en cause à travers les auteurs qui s'y sont intéressés.

CHAPITRE I

ETUDE CLINIQUE

Bien qu'ils aient fait l'objet de nombreuses publications et controverses, les signes d'atteinte hémisphérique dans la Sclérose latérale amyotrophique (S L A) ne sont pas encore suffisamment démontrés pour que les auteurs les aient décrits dans les traités classiques de neurologie et de psychiatrie.

Dans ce premier chapitre, notre tâche sera d'autant plus ardue que les opinions émises en la matière ont été souvent contradictoires et peu nuancées.

Déjà en 1892, P. MARIE dans une "Leçon sur les maladies de la moelle" fait remarquer "combien l'altération des fonctions psychiques dans la S L A se manifeste par des désordres peu bruyants mais qu'une observation minutieuse ne laisse pas échapper."

En 1905, RAYMOND et CESTAN après examen de 18 cas avec vérification anatomique, déclarent "n'avoir trouvé chez leurs malades ni perte de mémoire, ni idée délirante, ni affaiblissement mental. Les malheureux, poursuivent-ils, se rendaient parfaitement compte de leur état, chez d'eux d'entre eux existaient bien du rire et du pleurer spasmodiques mais ces phénomènes ne coïncidaient pas avec un affaiblissement intellectuel et devaient vraisemblablement relever de l'éréthisme des noyaux moteurs bulbaires."

Mais à côté d'une légère atteinte corticale qui se manifeste par un "état affectif particulier", existent des formes avec démence que Van BOGAERT appelle "formes mentales" et des formes évoquent une lésion en foyer : aphasie ou épilepsie.

Notre premier chapitre comporte donc trois parties successivement réservées à ces formes ; mais il est un peu artificiel de les enfermer étroitement dans ces cadres car il existe des formes associant les différents symptômes. Seule une classification anatomo-clinique serait souhaitable mais le peu de vérifications anatomiques, et l'étiologie encore inconnue de la maladie de Charcot nous obligent à nous contenter de notre classification.

A - Les formes avec altérations psycho-affectives

Personne n'a ignoré ces altérations psycho-affectives chez les malades atteints de S L A ; les auteurs ont seulement interprété différemment leur présence dans le tableau clinique : les uns ont affirmé "symptôme habituel" les autres "simple réaction à la maladie".

RAYMOND et CESTAN en 1906 en font un "phénomène réactionnel à la maladie" alors que P. MARIE, CULLERE, BORDES en font un "syndrome quasi constant" : "Les troubles mentaux peuvent exister non seulement sous la forme démentielle discrète ou fruste mais encore sous forme de véritable syndrome psychopathique plus ou moins durable et ne prenant fin qu'avec la vie du malade."

Vingt ans plus tard, Van BOGAERT dans une étude d'ensemble consacré aux formes mentales de la maladie de Charcot, étudie 31 cas de S L A au hasard et trouve chez 18 d'entre eux de légers troubles mentaux : "en état affectif particulier".

"Nul psychiatre n'ignore l'hébétude hypocondriaque du diabétique, l'euphorie délirante sensuelle et illusionniste du phthisique, l'état mental particulier des choréiques, le désespoir et l'irritabilité du grand parkinsonien, mais on a très peu insisté sur l'étude systématique de l'état mental dans les affections neurologiques comme la sclérose latérale amyotrophique".

NERI, quelques semaines plus tard, dans son rapport clinique lors du centenaire de CHARCOT, reconnaît l'existence d'un "état mental assez particulier, mais en tout cas la symptomatologie mentale de la S L A apparaît en général assez peu marquée et passe souvent inaperçue."

LAUNAY dans sa thèse, en 1931, étudie particulièrement les formes anormales de la maladie de Charcot et il minimise l'atteinte mentale "si l'on tient compte de l'état de déchéance physique, de l'isolement quasi complet auquel est soumis le malade, on doit la tenir pour très discrète". Il publie les observations de 10 malades et BARUK en examine quelques uns du point de vue psychiatrique.

Cet auteur remarque, tout de même, que l'état affectif de ces 10 cas était "presque toujours anormal."

Le fait le plus évident étant "la propension au rire et au pleurer et la modification du caractère habituel".

I₁ insiste sur l'insouciance, l'indifférence de certains malades aux progrès de la maladie, mais "jamais d'euphorie, ni de confiance analogues à celles qu'on note dans d'autres maladies chroniques : la sclérose en plaques par exemple."

Il est donc indéniable que l'état psycho-affectif chez les malades atteints de S L A est modifié. Certaines de ces modifications ont été très souvent décrites et remarquées :

a) - Le changement du caractère habituel -

Ce n'est pas facile à trouver lorsque nous ne connaissons pas le malade et que nous le voyons pour la première fois. Mais en interrogeant la famille, l'entourage, en faisant une rapide enquête sur l'état thymique antérieur du patient, nous retrouvons facilement ce changement. Quelquefois, c'est le conjoint ou le malade lui-même qui nous dit avoir remarqué un changement de caractère qui l'inquiète, qui alerte l'entourage avant même les signes neurologiques.

LAUNAY signale que ce changement dans le caractère habituel est en effet "une anomalie frappante" . Observation n° 14 : "Elle était irritable, s'agaçait d'un rien, ne pouvait supporter la présence de son fils alors que de coutume elle a un caractère égal ".

Ce changement s'objective surtout par une indifférence, une insouciance au sort de leur maladie qui contraste avec ce que nous savons de l'état antérieur.

Nous-mêmes avons pu observer dans le service de Neuropsychiatrie de l'Hôpital Edouard Herriot, un malade de 61 ans chez qui le début des

troubles, remontant à la fin de 1962, avait été marqué par des modifications de la voix. A l'entrée, il existait des troubles de la déglutition et une faiblesse de la jambe gauche.

Le malade était très perturbé affectivement : il était émotif, pleurait facilement, avait un comportement général puéril et prêtait une indifférence totale aux progrès de sa maladie alors que, sous-officier de carrière, il avait, selon sa famille, "une grande force de caractère et que depuis ce n'était plus le même homme".

Mais chez le malade présentant souvent de gros signes bulbaires avec dysarthrie, l'examen neurologique que l'on veut précis n'est pas pour favoriser un bilan psychiatrique. Il faut toujours, dans ce cas, insister pour voir les proches, pour se faire décrire l'état thymique antérieur.

Ce changement se manifeste aussi par une émotivité, un puérilisme, une insouciance inhabituels. Quelquefois, ce sont les circonstances qui nous les font découvrir : le Dpcteur SCHOTT a observé un malade qui, avant sa maladie, avait fait preuve facilement de qualités intellectuelles et critiques certaines et qu'on a pu grossièrement tromper en rapportant jusqu'à sa mort les symptômes de la S L A à ceux d'une goutte concomittante.

Cette indifférence, cette insouciance font que le malade supporte son mal non avec allégresse, mais avec légèreté, ce qui facilite quelquefois les choses en l'état actuel de nos moyens thérapeutiques.

Mais ce changement dans le caractère habituel n'est pas isolé, il est souvent accompagné de modifications dont les auteurs, et surtout LAUNAY, s'accordent pour dire qu'elles sont quasi constantes.

b) - Les modifications de l'état affectif -

Van BOGAERT insiste sur leur fréquence en écrivant qu'il y a "très souvent un état affectif particulier".

LAUNAY écrit que "l'état affectif de ses malades atteints de S L A était presque toujours anormal".

La tendance au rire et au pleurer, une certaine indifférence vis-à-vis des proches, de leurs occupations antérieures, une douce quiétude contrastant avec de lourds soucis sociaux et familiaux, voire matériels, semblent être les traits essentiels de ces modifications.

- La tendance au rire et au pleurer -

C'est une tendance que l'on retrouve souvent chez les malades atteints de la maladie de Charcot. Mais le problème reste entier de savoir si cette tendance est la manifestation objective d'un état mental particulier ou bien si elle est seulement un signe neurologique.

Nous-mêmes verrons dans le chapitre réservé aux formes de la S L A à manifestation pseudo-bulbaire ce qu'il faut en penser ; elle entre aussi dans le cadre des altérations psycho-affectives, car souvent l'élément psychique paraît intervenir seul. Le rire et le pleurer restent bien différents du rire et du pleurer pseudo-bulbaires classiques, bruyants mettant en jeu tellement de muscles, et se rapprochent du rire et du pleurer normaux où le visage reste tout le temps humain.

Tel notre malade M. GAMB ... que l'on retrouvait pleurant sans raison aucune, mais en silence, les pleurs n'ayant aucun caractère des spasmes glottiques bruyants du pseudo-bulbaire. Un moment après il redevenait puéril, indifférent et insouciant.

Pouvons-nous interpréter ce phénomène comme de brusques prises de conscience d'une déchéance physique et intellectuelle due à la maladie ?

LAUNAY rapporte huit observations où existaient chez les malades considérés un rire et un pleurer, et il les classe différemment selon qu'ils ont un caractère spasmodique ou un caractère plus en rapport avec un état affectif anormal.

- L'indifférence vis-à-vis de l'entourage -

Ce n'est pas une modification que nous avons pu constater chez

1. The first thing I noticed when I stepped out of the plane was the cold air. It was a sharp contrast to the warm, humid air of the tropics. I shivered slightly, but then I remembered that this was just the beginning of my journey. I took a deep breath and smiled at myself. I was here, in the heart of the wilderness, and I was going to make the most of it.

2. The second thing I noticed was the silence. It was a profound silence, a silence that I had never experienced before. There were no cars, no planes, no people. Just the sound of the wind and the rustling of the leaves. I closed my eyes and listened. I could hear the distant call of a bird, the soft hum of a bee, and the gentle rustle of the grass. It was a beautiful sound, a sound that I would never forget.

3. The third thing I noticed was the beauty of the landscape. It was a breathtaking sight, a sight that I had never seen before. The mountains were majestic and towering, their peaks covered in snow. The valleys were lush and green, with rolling hills and winding rivers. The sky was a deep blue, with a few wispy clouds. It was a perfect day, a day that I would never forget.

4. The fourth thing I noticed was the kindness of the people. They were friendly and welcoming, and they made me feel like I was part of their community. They showed me the best of their culture and their traditions, and I was grateful for their hospitality. I knew that I was in a special place, a place where the people were as beautiful as the landscape.

5. The fifth thing I noticed was the peace of mind. It was a peace that I had never felt before. I was free from all the worries and stresses of the world. I was in a place where I could be myself, where I could relax and enjoy the moment. It was a perfect place, a place that I would never leave.

6. The sixth thing I noticed was the sense of adventure. It was a sense of excitement and discovery, a sense that I was on the edge of something new. I was exploring a new world, a world that was full of mystery and wonder. I was going to uncover the secrets of this land, and I was going to share them with the world. It was a thrilling experience, a experience that I would never forget.

7. The seventh thing I noticed was the love of life. It was a love that I had never felt before. I was in a place where I could truly appreciate the beauty of the world. I was in a place where I could truly love life. It was a perfect place, a place that I would never leave.

8. The eighth thing I noticed was the sense of purpose. It was a sense of direction and meaning, a sense that I was on a path that was worth following. I was going to make a difference, I was going to leave a legacy. It was a sense of purpose that I would never forget.

nos malades. Mais :

- Van BOGAERT, en 1925, insista sur cette forme d'indifférence affective retrouvée chez ses malades et qui consistait en un désintéressement complet vis-à-vis de l'entourage familial ou non et des problèmes l'intéressant.

- LAUNAY en parle, ainsi que THUREL.

- Pour les malades que nous avons pu observer, s'ils étaient remarquablement indifférents au progrès du mal, ils faisaient preuve d'une vie affective intense, plus peut-être que dans certaines autres maladies chroniques ils attendaient les visites de leurs parents avec impatience, s'informaient des nouvelles des infirmières absentes, des voisins de lit et, si nous avons pu déceler une certaine indifférence affective, c'était à la phase terminale de la S L A, l'état du malade interdisant toute interprétation.

Avec ces altérations qui modifient entièrement la personnalité préexistante, les auteurs ont signalé des modifications de l'humeur, des troubles de l'émotivité avec régression de celle-ci au stade infantile.

Mr. GAM ... présentait un puérilisme net : il riait et s'amusait d'un rien.

Mais nous pouvons nous demander si les malades atteints de S L A n'ont pas déjà manifesté antérieurement une personnalité affective se rapprochant de celle de la maladie ; en un mot s'il n'existe pas une personnalité pré-morbide.

C/ - Y a-t-il une personnalité pré-morbide de la S L A ?

Aucun auteur n'a fait mention d'une personnalité pré-morbide de la S L A et la trajectoire vitale de tous nos malades qui font l'objet de nos observations est une ligne droite que seuls ont brisée les premiers symptômes de la maladie.

Il n'y a donc pas de personnalité pré-morbide de la maladie de

Charcot comme il semble en exister une dans le Parkinson (MIRAILLET). Il arrive que des malades aient eu, avant les premiers symptômes, des modifications du caractère, des troubles de la vie affective (Observation n° 6) : pleurs, instabilité, manque de sommeil. Mais ces troubles sont à mettre au compte plus d'une coïncidence que d'une personnalité pré-maladive.

Quant au profil psychologique de la S L A, nous ne pouvons le définir exactement. Nous sommes obligés d'admettre la fréquence de certaines modifications psycho-affectives chez le malade, peu bruyantes par excellence :

- un changement discret du caractère habituel,
- un rire et un pleurer faciles,
- une certaine indifférence,

mais nous ne les retrouvons pas toujours et leur existence même ne confère pas à la S L A un profil psychologique particulier.

B - LES FORMES DEMENTIELLES -

Elles sont ou démentielles d'emblée ou à évolution démentielle terminale.

"Il est tout à fait exceptionnel de rencontrer dans la S L A de graves syndrômes mentaux " disait NERI dans son rapport à la Société de Neurologie en 1925.

Et ce sont elles qui, paradoxalement, ont été rapportées le plus souvent : nous avons relevé 36 observations dont 14 avec vérification anatomique et pu en consulter 32 dont 2 personnelles, malheureusement seulement cliniques.

1°) - Les observations et les publications -

WESTPHAL et ZACHER en 1886, cités par Van BOGAERT, rapportent l'histoire d'une S L A développée au cours d'une démence paralytique et ils considèrent cette association comme une rareté clinique.

RAYMOND, en 1889, dans ses leçons sur les maladies du système nerveux, pressent les relations entre les troubles mentaux et la S L A elle-même. Dans ses leçons sur les atrophies musculaires spinales, il attribue à cette coïncidence de S L A et de la démence une certaine valeur au point de vue anatomie pathologique de la maladie.

Pierre MARIE, en 1892, aborde le problème du profil psychologique de la maladie de Charcot mais ne précise pas si ces troubles peuvent aboutir à un état dementiel.

PILEZ, en 1908, cité par Van BOGAERT, publie l'observation d'un malade atteint de folie circulaire.

DORNBLUTH la même année rapport le cas d'une folie circulaire associée à une S L A .

CULLERE et FRAGNITO, en 1909, publient aussi des cas de S L A associée à un syndrome dementiel.

VAN BOGAERT, en 1925, aborde le problème de front et publie 10 observations qu'il discute.

2°) - L'état démentiel -

C'est le plus souvent un affaiblissement intellectuel global avec indifférence, troubles profonds de l'affectivité, confusion, apathie entrecoupée de bouffées d'agitation ou de bouffées délirantes oniroïdes ou non.

Au début ce sont les troubles mnésiques qui prédominent et ce sont eux qui font consulter le malade lorsque la démence est progressive.

Souvent, celle-ci au lieu d'être progressive, est précédée d'une période d'instabilité thymique à prédominance dépressive qui domine le tableau clinique et cache les symptômes de la S L A : c'est au cours de l'examen que le spécialiste les découvrira. Il s'agit d'un syndrome psychotique d'appel.

3°) - Circonstances d'apparition -

Les notions étiologiques recoupent les données classiques de la S L A.

Sexe : Sur 32 malades, 16 hommes, 16 femmes, Van BOGAERT avait trouvé un chiffre plus grand de femmes (7 sur 11 cas) et il écrivait que "cette prédilection pour les formes mentales n'était pas négligeable car les troubles mentaux se développant étaient foncièrement différents selon le sexe.

Age : L'atteinte la plus fréquente se situe entre 50 et 70 ans. Elle est rare entre 30 et 50 ans et aucun cas n'a été signalé avant 30 ans.

Dans tous les cas où il est possible de le préciser, les signes de S L A sont présents au premier examen; sauf dans un cas (LECHELLE) où les signes psychiques ont précédé de 3 ans le premier examen.

18 fois les signes de S L A ont précédé tout symptôme d'ordre mental.

Néanmoins, il n'est pas rare que les signes mentaux constituent le signe d'appel (Observations n° 1, 6, 8, 23, 24).

Antécédents :

- Familiaux :

Dans une seule observation on retrouve la notion d'hérédité, le père de la malade, un neveu et un cousin avaient été atteints d'une affection évoquant nettement la S L A.

- Personnels et pathologiques :

Deux observations de Van BOGAERT signalent, l'une (obs. n° 3) une crise dépressive avec frigidité sexuelle, l'autre (obs. n° 10) un épisode délirant puerpéral et un accès dépressif de l'âge moyen.

- Formes de S L A où apparaissent les troubles mentaux :

Dans 12 cas, il existe des troubles bulbaires dès le premier examen 10 fois la S L A est trouvée dans la forme classique avec atrophie distale des membres supérieurs et 6 fois avec atteinte initiale au membre inférieur. Dans 2 observations il n'y a pas de renseignement.

Il semble donc qu'on retrouve les troubles mentaux avec une plus grande fréquence dans les S L A à séméiologie bulbaire précoce.

Nous-mêmes, considérons :

- d'une part, les cas où la démence apparaît dans un tableau de SLA
- d'autre part, les cas où dans un tableau démentiel apparaît une
S L A

a) - Cas où la démence apparaît dans un tableau de S L A :

Cas de nos observations 1 à 24 et 48 à 53.

Symptômes initiaux : Ce peut être :

- un épisode psychotique ou d'apparence névrotique,
- ou bien des troubles progressifs aboutissant à la démence.

C'est souvent un épisode psychotique ou névrotique régressif laissant la place à l'évolution de l'atteinte mentale. C'est presque toujours un épisode à prédominance dépressive : mélancolie, état maniaco-dépressif.

La mélancolie est surtout anxieuse et on observe, comme dans le cours de cette maladie, des raptus suicidaires : observation 19, dernier

membre de la famille PAR... Dans la première observation, c'est une tentative de suicide (défenestration) qui fait entrer de nouveau le malade à l'hôpital et l'évolution confirme l'état mélancolique anxieux puis la démence.

Dans la seconde, le malade réussit son suicide à 32 ans.

L'état maniaco-dépressif est beaucoup plus dépressif que maniaque et il faut plutôt parler d'une "instabilité émotionnelle". Il y a des périodes de profond abattement entrecoupées par des phases plus confiantes, plus euphoriques. Van BOGAERT écrit qu'à "ce stade d'excitation euphorique, il n'y a encore aucun signe de démence, que le jugement demeure parfait et la conduite parfaite".

En somme, accès de mélancolie simple anxieuse ou état dépressif d'apparence névrotique auquel succède un état d'équilibre instable entre l'excitation et l'abattement précipitant à son tour le sujet dans la démence.

Les autres fois, et c'est plus difficile à mettre en évidence chez un sujet déjà âgé, la démence est très progressive et apparaît presque toujours par des troubles de la mémoire. Le malade oublie les noms de ses amis, de ses proches, il oublie son adresse, sa date de naissance (Obs. 2, 5, 6, 17, 20, 23, 24) quelques fois ces troubles prennent l'allure d'une véritable aphasie-amnésie si les troubles bulbaires sont au premier rang et si le malade est dysarthrique. Il faut penser à faire un examen soigneux neurologique, car ces troubles mnésiques constituent souvent le signe d'appel faisant consulter le malade. Notre observation 24 rapporte le cas d'une femme hospitalisée pour des troubles de la mémoire si importants (oubli du nom de son mari, de ses enfants) que les autres signes de S L A (fibrillation, amyotrophie, dysarthrie) pourtant évidents étaient passés au second plan pour l'entourage.

Parfois isolés, ces troubles de la mémoire sont cependant fréquemment accompagnés de troubles du jugement, de l'attention, de la compréhension (observations 1 à 24).

Mais ce qui frappe autant que les troubles mnésiques, ce sont les changements intervenant dans l'état affectif du malade : l'indifférence est

la règle, une indifférence surtout vis-à-vis de ses proches, contrastant avec l'état antérieur. Le malade devient apathique et l'annonce de la mort d'un parent, d'un voisin, une naissance, un mariage, ... n'entraîne plus de réactions affectives. Il ne faut pas mettre cette indifférence sur le compte d'une inquiétude due à la maladie et qui ramène le sujet à sa propre sphère pour oublier celle des autres, car le malade est également indifférent vis-à-vis de sa personne : il ne se lave pas, ne se change pas, ne se rase pas. Il ne répond plus aux lettres reçues qu'elles soient familiales ou administratives ; l'atrophie des mains y entre pour une grande part, mais si nous poussons un peu plus loin nos investigations, nous sommes frappés par cet état d'indifférence affective qui envahit le sujet.

A ces troubles mnésiques, affectifs s'ajoute une diminution des facultés intellectuelles : impossibilité de traduire un texte facile pour un professeur d'anglais, de faire une addition pour une institutrice, de donner un jugement sain sur une question simple.

L'évolution confirme le tableau démentiel. Un état d'apathie, d'euphorie béate s'installe. La détérioration mentale est complète.

Mais quelquefois, à ces troubles mnésiques, fait suite une bouffée d'agitation brutale qui oblige le médecin à établir un certificat d'internement ; une de nos observations personnelles illustre ce cas : le malade avait commencé par des troubles de mémoire : il oubliait la place des bouteilles, des boîtes de conserve dans son épicerie, alors qu'il exerçait le métier depuis 30 ans. Quelques mois plus tard, il était hospitalisé pour agitation psycho-motrice intense.

Cette agitation peut prendre le type de confusion avec délire oniroïde - Observation 26 - : Au cours d'une bouffée délirante la malade croit voir et entendre son mari mort depuis 12 ans qui lui demande de le faire fumer ; elle fixe alors sur une photographie de ce dernier une cigarette sur la bouche et l'allume. Ce sont ces troubles du comportement joints à quelques idées délirantes de préjudice qui justifient l'internement.

Quelquefois, il existe des stéréotypies (des accès de rire et de pleurer sans raison, observations 1 et 8).

Et à ce tableau s'associe l'état de déchéance physique propre à la S L A : paralysie bulbaire, paralysie des membres, accentuant l'état misérable de ces malheureux.

Cette dissolution, ce glissement du sujet vers l'état démentiel se fait donc de deux façons :

- Après un épisode psychosique de type mélancolique ou maniaco-dépressif,

- Après un épisode régressif : l'activité psychique s'effondre : cadres intellectuels, cadres affectifs et ce caractère régressif oppose cette démence aux insuffisances congénitales des oligophrènes et à la dissolution passagère du confus.

b) - Cas où dans un tableau démentiel apparaît une S L A -

C'est le cas de l'observation de LECHELLE, BUGÉ et LEROY (obs. 38) non vérifiée anatomiquement mais où le diagnostic de S L A semble indiscutable.

D'autres cas, cités par DELAY, Van BOGAERT, avec vérification anatomique, ont été rapportés : Von BRAUNMÜHL, MISCKLOLCZY, CZERMELY, Von BAGH. Nous n'avons pu, hélas, les consulter, et c'est l'observation de LECHELLE que nous allons étudier.

Il s'agit d'un malade chez qui, 4 ans après l'apparition d'une démence involutive type Pick (le diagnostic se fit sur la Pneumo-Encéphalographie Gazeuse) s'est installée une S L A à début bulbaire typique avec atrophies et fibrillation.

Cette observation appelle plusieurs réflexions :

- les relations entre une démence tardive, type Pick ou Alzheimer avec la S L A,

- le temps de latence long : 4 ans,

- un problème anatomo-pathologique que nous étudierons dans le chapitre approprié.

* Les relations entre les démences tardives et les démences observées au cours de la S L A -

Plusieurs observations ont été rapportées d'une association de démence type Pick avec une S L A.

Au point de vue clinique, il y a de nettes différences avec le tableau démentiel observé dans la S L A : le début, l'évolution, les troubles constatés n'évoquent ni le Pick, ni l'Alzheimer. Il faut donc, lorsqu'une démence tardive est suivie ou précédée d'une S L A, admettre l'association fortuite des deux maladies. La seule preuve est anatomique, elle exclut toute parenté entre les deux.

* Le temps de latence -

Il est long chez notre malade, mais d'autres observations le signale plus court. On ne peut donc s'y arrêter.

En fait, il est difficile de s'en tenir à cette seule observation à laquelle il manque une vérification anatomique.

Nous avons donc vu qu'il existe des signes certains d'atteinte haute dans la S L A au point de vue clinique. Le grand nombre d'observations des S L A à formes démentiell^{es} semble le prouver et il ne sera plus admis d'ignorer ces formes quand on sait avec quelle fréquence elles sont décrites. Mais à côté de ces formes démentiell^{es} pures, il en est qui simulent d'autres tableaux cliniques, comme ceux d'une lésion en foyer par exemple.

C - FORMES A SEMEIOLOGIE FOCAL -

1/ Formes avec aphasie.

Dans les observations 7, 17, 18, 20, il existe un syndrome neurologique focal à type d'aphasie sur lequel les auteurs n'ont pas insisté car ces "amnésies neurologiques" comme les appelle DELAY, ne sont qu'un élément au milieu d'un état démentiel évident et d'une S L A évoluant parallèlement.

Mais il est des cas, et c'est l'objet de notre étude, où l'aphasie prend le pas sur tous les symptômes, quelquefois les précède, posant alors au début au moins un problème diagnostique parfois difficile à résoudre.

Les observations 25 et 26 illustrent cette éventualité.

Ces deux malades atteints de S L A, à la fin de laquelle s'est développée une démence, se distinguent des précédents par un cachet évolutif particulier et essentiellement extensif : aphasie d'abord isolée, affaiblissement démentiel ne survenant que secondairement et à la phase terminale de la maladie.

Autre élément, la vérification anatomique a été faite dans le 1er cas et nous aurons à en discuter plus loin.

Le vrai problème reste clinique et diagnostique.

a) - Les observations -

La première (25) concerne une femme de 58 ans qui consulte pour une difficulté à se souvenir de certains mots et des noms propres ainsi que pour une maladresse de la main droite, surtout nette dans la couture et dans le geste de tourner une clef.

A l'examen S L A typique à début par les membres supérieurs. A cette première investigation alors que le langage spontané est correct, que les épreuves et les tests de compréhension sont normaux, et que le coefficient de détérioration est minime, il existe déjà de gros troubles de la définition des mots, de la construction des phrases à partir de deux mots et une énorme perturbation de l'écriture dictée ou spontanée s'opposant à la bonne conservation de l'écriture copiée.

La malade revient cinq mois plus tard avec aggravation de son état, apparition de signes bulbaires. Les examens montrent une nette aggravation prédominant sur la lecture et surtout l'écriture, qui n'est même plus au stade phonétique et devient un jargon incompréhensible. Bien qu'apparemment moins touché et sans paraphasie, le langage spontané présente des troubles de l'évocation des mots et de la syntaxe avec impossibilité absolue des définitions et une difficulté à retenir les ensembles.

Malgré cela, les épreuves de compréhension sont assez correctement exécutées avec, cependant, une certaine lenteur. Il n'y a aucun signe d'apraxie.

Deux examens sont encore pratiqués et le dernier confirmait les troubles du langage oral ou écrit auxquels se sont ajoutés maintenant des signes de démence globale. La mort survint en quelques jours.

- La deuxième (26) concerne un malade de 58 ans atteint de S L A à prédominance bulbaire évoluant depuis 2 ans et examiné seulement à la phase terminale. A cette époque, l'aphonie presque complète masquait en partie les troubles importants des fonctions du langage. Ces troubles restaient incontestables dans le langage écrit.

L'écriture spontanée descriptive ou dictée, était très grossièrement perturbée alors que le graphisme et l'écriture copiée étaient normaux. Il existait, de plus, un certain degré d'apraxie idéo-motrice et un certain trouble de la conception des ensembles. Les troubles psychiques ne sont apparus qu'environ 2 ans après les troubles de la phonation et l'aphasie, dont la constitution a été à peu près contemporaine.

- Dans l'observation 18, l'aphasie est évidente avec alexie. Le malade ne dit que deux mots "Ida" (le nom de sa femme) et "cigarette" ; il n'écrit que son nom à tout ce qu'on lui dicte, n'obéit qu'aux ordres élémentaires. Mais il a de gros troubles du comportement et du caractère : il lance des objets à la face des gens, collectionne les magazines et les papiers. Et depuis, il a sauté rapidement dans l'apathie en ne reconnaissant plus son entourage.

- Dans l'observation 20, les troubles du langage apparaissent surtout à l'écriture spontanée, chez une malade déjà très confuse présentant une désorientation temporo-spatiale importante, les premiers troubles mentaux étant apparus six mois auparavant.

- Dans l'observation 7, la jargonaphasie apparaît chez un malade de 33 ans présentant outre des signes de S L A typique, des troubles de la mémoire, de l'attention et du caractère avec idée de persécution assez incohérente. Bientôt un état démentiel complet s'est constitué.

Dans ces trois dernières observations apparaît la fréquence de l'aphasie au cours de la S L A, mais c'est une aphasie qui ne trompe pas, qui n'influe pas sur le problème diagnostic.

Le cas est tout autre pour les deux premières.

b) - La discussion -

Le problème se pose donc, au début surtout. Car l'aphasie peut revêtir toutes les formes :

- Aphasie amnésie avec ou sans aphasie d'expression,
- Aphasie de compréhension, plus rare.

Il est intéressant de noter que dans les deux premiers cas, cette aphasie d'apparition insidieuse, progressive, précède de plusieurs années l'apparition d'un syndrome démentiel.

Dans tous les cas, il est à noter que cette aphasie est un symptôme annonciateur d'un affaiblissement intellectuel de type démentiel.

Au stade où l'aphasie apparaît isolée et si les symptômes de S L A ne sont pas évidents, on sera évidemment tenté de pratiquer une artériographie carotidienne à la recherche d'une lésion focale.

Dans nos deux cas l'aphasie apparaît en même temps que les symptômes de S L A, mais le Docteur SCHOTT a observé un malade qui s'est présenté à lui, après examen neurologique complet, comme une aphasie motrice pure et dont les premiers signes de S L A ne sont apparus qu'un an après.

2/ - Epilepsie temporale ayant précédé l'apparition
d'une S L A

Nous n'avons relevé dans la littérature aucune observation de ce type et le cas du malade que nous allons étudier est intéressant du fait même de sa rareté clinique et, de même que dans le chapitre précédent, du fait de l'erreur de diagnostic pouvant être commise au début (Obs. 26).

C'est le Docteur SCHOTT qui, en 1956, eut à examiner un homme de 60 ans présentant des "trous" amnésiques de quelques secondes, précédés souvent d'aura sensorielles évoquant sans ambiguïté une comitialité temporale.

L'E E G pratiqué alors abonda dans ce sens en montrant un tracé de "dysrythmie" temporale gauche.

Un an après le malade est revu. Le traitement a fait espacer les crises mais l'examen neurologique négatif la fois précédente, fait apparaître un Babinski gauche. Considérant l'âge du sujet, le diagnostic d'"atrophie cérébrale" est émis.

Quatre mois après, les troubles bulbaires font leur apparition accompagnés d'atrophie thénarienne bilatérale et les fibrillations ne complètent la scène que près d'un an après, confirmant ainsi le diagnostic de S L A.

Au début donc, et pendant 3 ans, la comitialité temporale a été le seul signe objectif d'atteinte haute et il semble bien, dans ce cas, que la lésion primitive ait été supra bulbo-spinale et que le processus dégénératif ait été descendant : d'abord épilepsie temporale, puis atteinte bulbaire, puis atteinte de la moelle.

Le manque de vérification anatomique ne permet pas de l'affirmer, mais il faut convenir que c'est une hypothèse cadrant parfaitement avec l'histoire clinique.

D - FORMES A MANIFESTATIONS PSEUDO-BULBAIRES -

Le diagnostic du syndrome pseudo-bulbaire avec son sortège de symptômes accessoires, est d'ordinaire évident. Toutefois, la confusion avec les paralysies bulbaires est possible dans certains cas. Certains signes cliniques du syndrome pseudo-bulbaire peuvent s'observer dans la S L A.

Van BOGAERT, en 1925, publia l'observation d'une malade chez qui des troubles mentaux simulant des troubles psychiques du pseudo-bulbaire précédaient les signes parétiques de la S L A et qui avaient donc fait porter un diagnostic erroné au début. Mais cette observation est particulière car elle met en jeu des formes exceptionnelles de la Maladie de Charcot, ce qui complique le problème et nous préférons la classer dans notre premier chapitre.

BERTRAND et BOEFF évoquèrent, dans la publication d'une observation en 1923, la difficulté du diagnostic différentiel anatomo-clinique entre la S L A et les paralysies pseudo-bulbaires.

THUREL, dans sa thèse en 1929, étudia également ce problème en publiant plusieurs observations.

LAUNAY, en 1931, cite une malade chez qui le cas s'était posé.

La même année, ALAJOUANINE, THUREL et DELAY rapportent deux observations également caractéristiques.

Nous-mêmes en rapportons deux dues à l'obligeance du Docteur SCHOTT.

Nous voyons donc que les publications ont attiré souvent l'attention sur ce problème, mais pour bien en étudier les données, il faut avant tout énumérer les manifestations pseudo-bulbaires rencontrées dans la S L A.

1/ - Le syndrome pseudo-bulbaire dans la S L A -

a) - Il est fréquent que les malades atteints de Maladie de Charcot, présentent dans certains cas des crises de rire et de pleurer se rapprochant de ceux spasmodiques pseudo-bulbaires mais s'en distinguant

assurément par leur caractère.

Ordinairement, ce rire et ce pleurer surviennent au cours de la maladie et LAUNAY les signale comme un fait courant puisque trouvés dans 19 cas sur 40.

Le problème consiste à savoir si ce rire et ce pleurer s'apparentent à la paralysie pseudo-bulbaire ou s'ils ne sont qu'un signe mental montrant l'hyperémotivité du sujet.

RIMBAUD dans son "Précis de Neurologie" dit de ce rire et ce pleurer qu'ils "sont parfois liés à l'hyperémotivité du malade mais qu'il s'agit d'ordinaire de manifestations paroxystiques pseudo-bulbaires".

LAUNAY déclare que "seuls les malades atteints de troubles bulbaires présentent du rire et du pleurer et qu'il est logique de penser que de même que dans la S E P, il dépend étroitement de l'extension cérébrale des lésions".

Nous n'avons, en effet, retrouvé aucune observation de S L A avec rire et pleurer sans atteinte bulbaire.

b) - Le rire et le pleurer sont les signes les plus nets de la série pseudo-bulbaire décrits dans la S L A. On retrouve, dans de rares cas, des altérations mentales évoquant le tableau psychique du pseudo-bulbaire. Ainsi Van BOGAERT, dans l'observation 11, expose combien avait été difficile chez une malade, en se basant uniquement sur les troubles mentaux, le diagnostic entre pseudo-bulbaire et S L A. Finalement, elle avait évolué comme une S L A mais la vérification anatomique avait montré l'existence des deux affections :

- Lésions dégénératives spinales plus état lacunaire des noyaux gris.

c) - Une exagération des réflexes masseterins , une dysarthrie avec nasonnement sont considérées comme des signes non exceptionnels sinon courants de la série pseudo-bulbaire observés dans la S L A.

Par contre, il a été rapporté assez peu d'observations de Maladie de Charcot s'étant traduite, au début au moins, par un syndrome pseudo-bulbaire pur, isolé, aboutissant plus ou moins fatalement à une erreur de diagnostic.

2/ - Les S L A à forme pseudo-bulbaire -

BERTRAND et BOEFF, en 1928, rapportent une belle observation anatomo-clinique (32) parfaitement évocatrice de ce caractère trompeur. L'histoire est la suivante : le début est brutal par une aphasie suivie de régression partielle laissant la place à un tableau de paralysie pseudo-bulbaire avec démarche à petits pas et voix gutturale bitonale nasonnée.

A ce stade, l'examen neurologique ne montre qu'une exagération discrète des réflexes tendineux.

Un mois après, on note un affaiblissement psychique net, une voix nasonnée et une asymétrie du voile du palais, la moitié gauche s'élevant moins qu'à droite.

Le réflexe du voile est conservé ainsi que les réflexes pharyngés. Les signes de la série pyramidale sont très discrets avec une exagération des réflexes tendineux aux membres supérieurs.

C'est à ce moment là que la malade est vue pour la première fois et que le diagnostic de paralysie pseudo-bulbaire est évoqué. La malade meurt brutalement et l'autopsie permet d'accentuer le contraste en montrant l'intensité des lésions propres à la S L A et la mise en évidence difficile des lésions minimales propres à la paralysie pseudo-bulbaire.

Dans ce cas, le tableau était trompeur à souhait, sauf deux signes qui ~~atraient~~ auraient du attirer l'attention : la conservation du réflexe du voile et des signes de la série pyramidale.

En fait, "le diagnostic différentiel clinique, voire même anatomique, entre la paralysie pseudo-bulbaire et la Maladie de Charcot est parfois difficile et semble même impossible dans certains cas complexes" conclut THUREL dans sa thèse et il cite, à l'appui, deux observations (30 et 31) dont l'une est particulièrement remarquable : elle relate

l'histoire d'un homme de 62 ans ayant présenté les premiers signes parétiques en Juillet 1917, puis en 1920 des signes de quadriparésie avec fibrillations de la langue ayant fait porter le diagnostic de S L A. Pierre MARIE avait en 1923 corrigé le diagnostic et affirmé l'état pseudo-bulbaire devant l'intensité des troubles de la voix, de la déglutition, de la paralysie des muscles des lèvres, de la langue contrastant avec le faible degré d'atrophie de la langue (les fibrillations étant alors qualifiées de "tremblements") ; devant l'intensité du pleurer et du rire spasmodiques survenant à tout propos et hors de propos, devant l'intensité de la paralysie et des contractures des membres, devant l'abolition du réflexe du voile.

Ce malade fut, jusqu'à sa mort en 1926, régulièrement présenté à tous les étudiants et à toutes les visites et cours comme un pseudo-bulbaire. C'est seulement l'autopsie qui révéla des altérations caractéristiques de la sclérose latérale et l'absence des lésions habituelles chez les pseudo-bulbaires.

Cette observation est d'autant plus intéressante que c'est Pierre MARIE lui-même qui, trompé par l'intensité des signes de la série pseudo-bulbaire, infirma le diagnostic de S L A.

L'autre observation de THUREL concerne une malade de 66 ans tabétique se présentant, en Novembre 1926, comme une paralysie pseudo-bulbaire avec voix nasonnée, déglutition troublée, réflexe vélopalatin conservé, signe de Babinski bilatéral.

Neuf mois après, la symptomatologie ne laisse la place à aucun doute possible : il s'agissait d'une sclérose latérale amyotrophique.

L'erreur de diagnostic commise au début s'expliquait, dit THUREL, par la survenue brusque des troubles à la suite d'un étourdissement avec chute, et par le fait que la paralysie ne s'était accompagnée alors d'aucune atrophie.

Ce même auteur insiste sur l'importance de la persistance du réflexe du voile qui, au début, doit retenir l'attention. Mais ce signe

n'est pas constant comme nous l'avons vu dans les observations précédentes, en particulier celle de Pierre MARIE.

En 1931, ALAJOUANINE, THUREL et DELAY rapportent deux observations également caractéristiques (28 et 29).

D'une part, celle d'une femme de 54 ans qui a vu progressivement s'installer une dysarthrie sans ictus, des troubles de la déglutition en même temps que des accès de rire et de pleurer spasmodiques. Le réflexe du voile est conservé et même exagéré. Ce syndrome pseudo-bulbaire resta isolé 4 mois avant que n'apparaissent des fibrillations du masseter droit et des muscles des membres supérieurs faisant affirmer le diagnostic de S L A.

D'autre part, et cette observation est également citée par LAUNAY dans sa thèse, celle d'une femme de 49 ans qui a présenté un état pseudo-bulbaire avec dysarthrie, gêne de la marche, gêne de la déglutition, rire et pleurer spasmodiques, réflexe du voile conservé et même exagéré et chez qui, 4 mois plus tard, sont apparus des signes d'atteinte nette du neurone périphérique.

Au début, une légère amyotrophie des mains, surtout visible au premier espace interosseux, avait été remarquée, l'intensité des signes pseudo-bulbaires l'avait fait écarter de l'argumentation.

Notre Maître, le Docteur SCHOTT, a pu observer deux malades chez qui s'était présenté le même problème (obs. 33 et 34).

- Le premier, un homme de 61 ans, n'a vu que trois mois après l'apparition d'une dysarthrie, avec troubles de la déglutition et abolition du réflexe vélopalatin, d'une baisse de l'activité psychique, d'une indifférence au milieu ambiant, les premiers signes d'atrophie musculaire par une fonte du premier espace interosseux droit. Au début, le diagnostic de syndrome pseudo-bulbaire a paru le plus plausible. Mais vite les signes de S L A vinrent infirmer cette hypothèse. Notons que le réflexe du voile était aboli au premier examen.

Le second, moins typique, a dès le début fait douter d'un syndrome pseudo-bulbaire par le manque d'un contexte vasculaire évident chez un homme de 69 ans. Il existait pourtant une dysarthrie, une démarche à petits pas, une abolition du réflexe nauséux, un rire et un pleurer spasmodiques et d'autres signes évoquant sans ambiguïté le syndrome pseudo-bulbaire.

Par la suite, des symptômes très nets de la Maladie de Charcot vinrent donner raison à l'hésitation manifestée au début.

CONCLUSION

Donc il s'agit bien, pour toutes ces observations (sauf celle de BERTRAND et BOEFF (n° 32) où l'association morbide des deux maladies fut constatée à l'autopsie) de formes trompeuses, et devant tous ces exemples on voit que le diagnostic est éventuellement difficile et même insoluble quelquefois.

On peut toutefois remarquer qu'en faveur du diagnostic de S L A, indépendamment des signes d'atteinte du neurone périphérique aux membres et à la langue, il faut retenir, d'une part, la persistance du réflexe vélopala-tin, et encore n'est-ce pas un signe absolu, et, d'autre part, le caractère régulier et progressif de ce syndrome pseudo-bulbaire, bien que celui-ci puisse être véritablement progressif dans certains cas de lésions lacunaires.

E/ - LA S L A ASSOCIEE A DES SIGNES D'ATTEINTE EXTRA-PYRAMIDALE -

BERTRAND et Van BOGAERT dans les réponses aux observations faites sur leur rapport au Centenaire de Charcot terminent par ces mots : "Nous pensons que la dégénérescence des voies extra-pyramidales et certains faits cliniques sur lesquels nous reviendrons ailleurs, permettent de penser que dans le mécanisme de la contracture dans la Maladie de Charcot, les voies extra-pyramidales ont un rôle plus important que celui qu'on leur a reconnu jusqu'ici".

Nous avons réuni 6 observations (dont 1 personnelle) de S L A avec signes extra-pyramidaux ; aucune d'elles ne comporte d'examen anatomique.

De plus, il faut une certaine connaissance de la contracture pour dissocier cliniquement la part des éléments pyramidaux et extra-pyramidaux qui entrent dans sa production.

Un autre élément entre en jeu, c'est l'étiologie post encéphalitique possible que discutaient GUILLAIN et ALAJOUANINE dans leur observation de 1926 concernant l'association d'un syndrome extra-pyramidal à une S L A.

Si nous avons éliminé tous les cas où existait une semblable association (comme les 2 observations de ROGER et CAIN), nous avons par contre conservé l'observation de GUILLAIN et ALAJOUANINE (35).

Conditions d'apparition de ces éléments extra-pyramidaux :

- Au cours d'une S L A apparaissent des signes de la série parapyramidale,
- Association d'une S L A et d'une maladie de Parkinson,
- Apparition d'une S L A au cours d'une maladie de Parkinson.

1/ C'est le cas du malade dont PATRIKIOS a publié l'observation en 1951 (obs. 36). Il s'agit d'une S L A de type classique ayant débuté par les membres supérieurs, mais prédominant à gauche, déjà étendue aux membres inférieurs où les troubles spasmodiques sont au premier plan ; au cours

de l'affection, un mois après le début des phénomènes parétiques des membres supérieurs, des mouvements involontaires des doigts et du poignet gauches font leur apparition, complétant ainsi de façon inusitée un tableau clinique par ailleurs classique.

L'auteur envisage les différentes hypothèses quant à l'association de ces deux éléments.

a) - Ce sont des petits mouvements qui sont d'observation courante dans les S L A et qui, au même titre que les fibrillations, traduisent des "phénomènes irritatifs" des cellules des cornes antérieures.

Mais les mouvements présentés sont plus étendus, plus intenses et plus fréquents. Ils sont entretenus et déclenchés par un léger tonus musculaire.

Ce ne sont pas les mouvements réguliers parkinsoniens, mais ils ont néanmoins un certain rythme, bien que celui-ci ne soit pas mathématiquement régulier.

b) - Ce ne sont pas des mouvements de la série pyramidale : ils n'en ont pas les caractères .

c) - Il ne peut s'agir que de mouvements extra-pyramidaux. "Les conditions ne nous ont pas permis une étude anatomique de ce cas mais nous croyons ne pas être outrecuidant en exprimant notre conviction qu'un tel mouvement involontaire doit être la manifestation d'une lésion unilatérale du système parapyramidal, envahi à son tour par l'extension du processus de la S L A" conclut PATRIKIOS.

GUILLAIN et ALAJOUANINE (35) publient en 1926 un cas de S L A avec contracture intense de type extra-pyramidal (l'hypertonie avait un caractère plastique avec signe de la roue dentée, les réflexes de posture étaient exagérés) apparu un an après le début des signes de la maladie.

LAUNAY, en 1931 (obs. 37) cite une observation assez semblable. Il s'agit de cette même observation de S L A à début pseudo-bulbaire et dans laquelle est notée 5 mois après une contracture du type plastique

"jusqu'à un certain point" avec signe de la roue dentée, exagération des réflexes de posture et faciès figé.

2/ - Trois autres observations comportent l'association d'un syndrome Parkinsonien à une S L A. BONDUELLE, BOUYGUES, DELAHOUSSE et FAVERET (obs. 38) présentent en 1959 à la Société de Neurologie, un malade de 70 ans chez qui évoluent de façon parallèle :

- d'une part, une maladie de Charcot avec un électromyogramme caractéristique,

- d'autre part, une maladie de Parkinson apparue depuis 9 mois : hypertonie de type extra-pyramidal et tremblement des mains droite et gauche remarquablement amélioré par l'Artane.

Le syndrome parkinsonien avait précédé de deux mois l'apparition d'une amyotrophie de la main et la perte de la force dans ce membre du même côté.

BONDUELLE et ses collaborateurs éliminent tout d'abord le syndrome parkinsonien post encéphalitique associé à des amyotrophies pouvant réaliser de plus ou moins près un syndrome de S L A.

Ils éliminent aussi une localisation lésionnelle aberrante de la S L A "dont on sait que, sans que soit mise en cause sa nature de maladie systématisée, les lésions débordent parfois le système pyramidal et nucléaire" comme l'interprétait PATRIKIOS pour expliquer les mouvements dans l'observation 36.

Ils en arrivent à envisager l'association fortuite de deux affections dégénératives et abiotrophiques , association qui aurait pour ces auteurs une signification sous l'angle génétique. Nous verrons plus loin comment nous pouvons comprendre cette éventualité.

Peu après cette publication, LEGRAND, LINQUETTE, DELAHOUSSE et GERARD rapportent l'observation d'un malade de 71 ans (obs. 39) sans antécédent neurologique ni encéphalitique notable qui aurait présenté 6 mois auparavant les signes d'une sclérose latérale amyotrophique avec prédominance à droite de l'amyotrophie distale des membres supérieurs, des fibrillations

musculaires et une atteinte bulbaire.

Alors que la Maladie de Charcot évoluait cliniquement depuis 6 mois, 4 ans auparavant déjà, le malade et son entourage avaient remarqué l'apparition d'un tremblement du membre supérieur droit, côté le plus touché par ailleurs par la S L A.

Il semble improbable qu'il s'agisse là de signes de la série extrapyramidale survenant au cours d'une S L A, puisque ce tremblement a précédé de 4 ans les premières manifestations cliniques et, comme l'affirment LEGRAND et ses collaborateurs, l'hypothèse d'une association des deux maladies paraît la plus plausible.

Deux observations personnelles plaident en ce sens :

- Mme DEL ... nous est adressée le 10.1.1962 pour dysarthrie. L'affection semble avoir débuté il y a 6 mois par l'apparition d'une dysarthrie progressive, d'une lenteur à la marche et à l'accomplissement de son travail.

A l'entrée, on est en présence d'un tableau de S L A avec quadriparésie spasmodique et Babinski bilatéral, fibrillations de la langue et dysarthrie considérable.

On remarque, de plus, un aspect figé du faciès et l'existence d'une hypertonie avec une indiscutable roue dentée à la mobilisation des membres supérieurs et inférieurs.

Les test à la Génoscopamine intramusculaire et au Diparcol intra-veineux n'ont pas un résultat probant ; toutefois la scopolamine semble avoir entraîné, dans la demi-heure qui a suivi l'injection, une discrète libération de la parole et de la mimique.

La prise d'Artane poursuivie 6 mois n'a pas changé le tableau neurologique malgré un mieux certain au début du traitement.

Notre 2ème observation personnelle (n° 41) concerne une malade de 59 ans qui a présenté un héli-Parkinson gauche en 1924.

En A vril 1962, elle nous a été adressée pour "séquelles d'hémi-parkinson avec steppage du membre inférieur droit apparu 4 mois auparavant,

ainsi que des crampes nocturnes.

A l'examen, le steppage est évident à la marche. On note une atrophie discrète de la cuisse droite avec une légère hypereflexie tendineuse à gauche.

Elle nous revient en Octobre 1963, cette fois avec une atteinte évidente de la corne antérieure droite : Main d'Aran-Duchenne, atrophie de la cuisse et de la ceinture scapulaire, mais pas de fibrillations, ni de Babinski.

Une recherche plus précise des antécédents familiaux nous a appris alors que le père de la malade avait été atteint d'un Parkinson à prédominance gauche (diagnostic fait par le Professeur Jules FROMENT) et qu'un de ses frères avait présenté une paraplégie avec troubles urinaires d'apparition brutale, ayant rapidement cédé.

Cette observation est intéressante à un double point de vue :

1/ - Un Parkinson a précédé de 40 ans un tableau évoquant une S L A,

Un intervalle aussi long exclut l'hypothèse d'une altération qui, à l'origine, aurait été à la fois striée et médullaire.

La possibilité d'atrophie musculaire chez une parkinsonienne ne peut être retenue en raison même du caractère délimité des lésions et de leur topographie évoquant beaucoup plus une atteinte de la "corne antérieure".

Reste l'éventualité la plus logique du développement d'une S L A chez une parkinsonienne, la prédominance gauche pouvant s'expliquer par le fait que ce côté est plus utilisé et plus soumis à la fatigue que le droit.

2/ - Cette observation pose aussi le problème de la transmission héréditaire des maladies systématisées. Elle peut être un nouveau cas de Parkinson familial européen et l'intrication avec une S L A évoque les travaux publiés ces dernières années sur les syndrômes pyramidaux et extra-pyramidaux de l'archipel des Mariannes.

3/ - Cas des Indiens Chiamorro -

L'Ile de Guam et les iles voisines de l'archipel des Mariannes constituent un isolat géographique dont la population apparaît extraordinairement prédisposée au développement d'affections neurologiques.

La S L A est le mieux connu de ces fléaux menaçant les 38 000 individus de la race Chiamorro qui constituent la population indigène. Elle est responsable de 10% environ des morts chez l'adulte, ce qui représente une incidence 100 fois plus grande que dans n'importe quelle autre population.

L'observation que Van BOGAERT et RADERMAKER ont retenue est intéressante à un double point de vue : elle apporte un nouveau cas familial de S L A vérifié anatomiquement, coexistant avec un syndrome parkinsonien également familial.

Au cours de 3 générations, les auteurs ont observé 2 S L A, 2 syndromes parkinsoniens et un syndrome parkinsonien associés à une amyotrophie type d'Aran-Duchenne bilatérale. Une des S L A et un des syndromes parkinsoniens sont confirmés par un examen anatomo-pathologique.

Observation n° 42.

En 1961, A. HIRANO et ses collaborateurs se sont attachés à l'étude clinique de ce syndrome et de ses relations avec la S L A. Ils ont retenu 47 malades atteints du syndrome Parkinson-démence qu'ils répartirent en 3 groupes d'une façon schématique : 30 malades présentent le syndrome Parkinson-démence à l'état pur ; 8 associent au syndrome extra-pyramidal et dementiel un syndrome pyramidal ; enfin 9 associent le syndrome parkinson-démence à un syndrome caractérisé de S L A.

On ne relève jamais dans les antécédents un épisode infectieux d'allure encéphalitique.

On note du tremblement, de l'hypertonie, une détérioration intellectuelle quasi-constante avec troubles de la mémoire, une indifférence totale à la maladie, pour aboutir à une démence finale apathique.

La durée d'évolution est de 4 à 5 ans.

L'association au syndrome parkinson-démence d'une hyperreflectivité aux 4 membres est habituelle. Chez 1/5ème des malades, un tableau pyramidal et une atrophie de type corne antérieure réalisent un tableau de S L A associé au tableau parkinson-démence.

La fréquence de l'affection, l'incidence familiale marquée obligent à isoler ces faits des données classiques, pour le moment au moins, mais on les retiendra pour notre chapitre de Physio-Pathologie.

C H A P I T R E I I

FORMES AVEC PNEUMO-ENCEPHALOGRAPHIE GAZEUSE
METTANT EN EVIDENCE L'ATROPHIE CEREBRALE.-

FORME avec P.E.G.

Les anatomo-pathologistes ont noté la fréquence de l'atrophie cérébrale dans la Maladie de Charcot. I. BERTRAND et Van BOGAERT considéraient comme admise l'existence fréquente d'une atrophie macroscopique de la frontale ascendante et la quasi constance des lésions microscopiques de l'aire giganto-pyramidale et des champs adjacents.

Nous avons préféré mettre dans un chapitre à part ces formes de Maladie de Charcot où une pneumoencéphalographie lombaire avait été pratiquée, apportant pour notre part une observation ne laissant aucun doute sur le degré d'atrophie.

C'est COSSA et DUPLAY (Obs. 43 à 47) en 1953 qui étudient une série de 5 malades atteints de S L A et qui les classent d'après l'intensité des altérations constatées à la P E G.

Le premier avait une dilatation globale et importante des ventricules latéraux et une dilatation énorme du ventricule médian correspondant à un tableau clinique de S L A prononcé (types pyramidaux importants).

Le deuxième qui avait un tableau de S L A net moins prononcé que le premier. Sa P E G montre une dilatation importante du troisième ventricule et une dilatation bilatérale et symétrique encore que modérée des ventricules latéraux.

Le troisième présente des signes pyramidaux discrets du seul côté droit. Or, chez lui, le ventricule latéral du côté opposé montre une dilatation nette de la corne frontale.

Le quatrième présente un syndrome pyramidal discret à gauche. L'image ventriculaire est ici normale mais il y a un peu trop d'air à la convexité à droite surtout.

Le cinquième ne présente presque pas de signes cordonaux. Sa P E G est sub normale.

COSSA et DUPLAY tirent de ces images les constatations suivantes :

- 1) - L'atrophie est proportionnelle à l'intensité des signes cordaux,
- 2) - Il n'existe pas de relation entre l'atrophie et le syndrome bulbo-protubérantiél,
- 3) - Il ne semble pas qu'il y ait une relation entre l'atrophie et la présence ou l'absence d'une symptomatologie sus bulbo-protubérantielle, notamment de rire et de pleurer spasmodiques.

Nous avons eu l'occasion dans le Service de notre Maître, le Professeur DECHAUME, de voir des images de P E G pratiquée à la malade de l'observation 24 présentant une forme démentielle de la S L A.

L'examen fut fait avec 80 cc d'air et les images les plus caractéristiques montrèrent une dilatation globale du système ventriculaire et surtout des ventricules latéraux. Le ventricule latéral gauche est franchement dilaté, en particulier au niveau du toit ventriculaire et de la corne frontale; en regard, important amas d'air sous dural s'infiltrant au long de la faux du cerveau ressemblant à une image d'hématome sous dural déshabité. De même, accumulation d'air sous la tente du cervelet. Les sillons corticaux ne sont pas injectés. (Voir figures)

Il n'y avait pas de corrélation clinique et le côté droit de la malade n'était pas plus atteint.

Nous rappelons que cette malade a du être internée pour un état démentiel intense, et qu'il n'existait aucun antécédent de traumatisme crânien.

Toutes ces observations attirent l'attention sur la fréquence de l'atrophie cérébrale au cours de la maladie de Charcot, montrant bien par là même la participation du cerveau à cette maladie.



C H A P I T R E I I I

ANATOMIE - PATHOLOGIE

ANATOMIE - PATHOLOGIE

On sait que la découverte anatomique de la Maladie de Charcot a précédé la découverte clinique. Mais longtemps les lésions, si on savait qu'elles atteignaient non seulement les cordons antérieurs mais les faisceaux latéraux, restèrent ignorées quant à leur systématisation exacte.

Cette étude a été faite par Ivan BERTRAND et Van BOGAERT dans un travail d'ensemble, un des plus complets écrits sur cette question.

1°) - Les lésions dans la S L A banale -

Nous ne pouvons qu'en rapporter ici les données essentielles tirées de l'étude de I. BERTRAND et Van BOGAERT (1925) et nous conformer au plan adopté par les auteurs.

A/ - Lésion de l'écorce cérébrale -

Elles sont presque toujours macroscopiquement invisibles. Parfois on constate une atrophie de la frontale ascendante (Fa) et du pied des première et deuxième circonvolutions frontales.

Histologiquement, les modifications architectoniques prédominent sur le cerveau antérieur, en avant du sillon de Rolando. Elles intéressent plus particulièrement les cellules de la IIIème couche corticale et plus légèrement la Vème. On constate une raréfaction cellulaire diffuse. Cette raréfaction se fait parfois par "plages", on découvre même des "plaques acellulaires".

La destruction des cellules se fait par chromatolyse, par atrophie lipo-pigmentaire ou par englobement dans le tissu de sclérose.

Les fibres de la substance blanche sous corticale des régions correspondantes, présentent des lésions myéliniques et une dégénérescence marquée.

Le réseau capillaire intra-cortical est très développé.

B/ Centre ovale - Capsule Interne - Noyaux gris -

On retrouve des dégénérescences dans le centre ovale. Elles ne sont pas limitées aux fibres pyramidales. Le tissu du corps calleux est lui aussi souvent atteint.

Les lésions sont évidentes dans le bras postérieur de la capsule interne.

La dégénération pyramidale se continue le long de l'étage sous-thalamique.

On retrouve aussi des lésions cellulaires fines dans le ganglion de la base.

C/ - Pédoncule - Protubérance.

En raison de la dissociation des fibres cortico-spinales, l'atteinte de la voie pyramidale est ici moins profonde. Les noyaux moteurs oculaires restent indemnes.

D/ - Bulbe -

La lésion pyramidale bulbaire est très prononcée. On constate toujours une dégénération des pyramides avec ou sans atrophie.

On trouve même au centre un processus phagocytaire de mobilisation avec corps granuleux.

Les noyaux de l'hypoglosse, du spinal, du pneumogastrique sont profondément intéressés par le processus de chromatolyse et d'atrophie cellulaire (sans corps granuleux). Les noyaux du facial, du trijumeau, de l'acoustique présentent plus rarement quelques fines lésions cellulaires.

E/ - Moelle -

1/ Lésions cordonales - Les faisceaux pyramidaux croisés sont fortement dégénérés. Le faisceau pyramidal direct est également touché mais moins profondément. Fait difficile à expliquer, l'atteinte des voies pyramidales est fragmentaire. Certaines zones en hauteur sont presque intégralement respectées.

Les voies spino-cérébelleuses, le faisceau de GOWERS surtout, présentent de discrètes dégénérescences.

Les voies extra-pyramidales sont en général indemnes ; cependant le faisceau rubro-spinal participe le plus souvent au processus de sclérose.

Les cordons postérieurs ne présentent pas de modifications anatomiques.

Les lésions consistent en une désintégration myélinique que l'on peut voir à toutes ses phases et une hyper-production des neurofibrilles névrogliques.

La périvascularité est constante, métaplasie lympho-vasculaire et infiltration leucocytaire des gaines.

2/ - Lésions cellulaires -

Elles sont localisées aux groupes radiculaires moteurs des cornes antérieures, surtout dans la région du renflement cervical. Il s'agit de lésions cellulaires par chromatolyse

Les éléments de la colonne de CLARKE sont toujours épargnés.

I. BERTRAND et Van BOGAERT insistent, comme conclusion de cette étude anatomique, sur quelques points particuliers :

- Les lésions dégénératives de la S L A prédominent sur la voie pyramidale, mais la débordent largement.

- L'atteinte pyramidale est souvent fragmentaire ; elle frappe un étage médullaire et en respecte un autre.

- L'importance de la périvascularité est à noter.

- La dégénérescence est trans-neuronale ; elle consiste en l'atteinte simultanée de deux ou plusieurs neurones, comme si le processus de la S L A avait la propriété singulière "d'abolir la synapse en supprimant d'une manière précoce son caractère limitatif".

Van BOGAERT ajoute, en 1949, dans le Traité de Médecine, quelques autres remarques :

- La dégénérescence pyramidale est la moins importante dans la moelle dorsale.

- L'extension transversale varie avec les niveaux.

2/ Dans les S L A à formes hautes. -

A/ Formes démentielles -

Nous avons les vérifications anatomiques de ROBERTSON, MICHAUX, DELAY et MYRIANTHOPOULOS (obs. 16, 17, 19, 20, 25, 26).

Dans tous les cas, il existe des signes nets de S L A avec appauvrissement neuronal des noyaux bulbaires et des cornes antérieures (dans un seul cas il n'est pas fait mention de lésion bulbaire mais il existait un syndrome bulbaire clinique) avec démyélinisation des faisceaux pyramidaux. I₁ n'y a démyélinisation d'aucun cordon, mais il existe une raréfaction et une atrophie neuronale dans le cortex moteur.

Cinq fois il est fait état de lésion généralisée à tout le cortex et toujours le processus atrophique est à prédominance antérieure : 3 fois prédominance frontale, 2 fois prédominance fronto-temporale.

Dans les autres observations, il n'est fait mention que d'atrophie fronto-temporale sans qu'il soit précisé que le reste du cortex était normal.

I₁ est moins facile de schématiser les lésions histologiques sans risquer de trahir leurs auteurs, aussi préférons nous reprendre les termes employés par ceux-ci.

ROBERTSON mentionne une raréfaction cellulaire corticale modérée sans gliose diffuse. Dans l'observation de WECHSLER et DAVISON, qu'ils citent, existait une altération de l'architecture corticale, une raréfaction des cellules ganglionnaires avec une altération non spécifique dans les cellules restantes - ces lésions prédominant dans les couches 4 et 6 - et enfin une prolifération gliale modérée.

MEYER retrouve la dégénérescence des cellules nerveuses avec une prolifération gliale marquée et une réaction mésodémique modérée avec hyperplasie des vaisseaux et un certain degré d'infiltration périvasculaire.

MICHAUX et ses collaborateurs découvrent des îlots de dégénérescence grossièrement périveinuleux avec atteinte prédominante des neurones des couches superficielles 2 et 3 et gliose. Les lésions hémisphériques sont

dans l'ensemble plus diffuses et surtout bien plus minimes que ne l'aurait fait supposer le tableau clinique.

Dans un de ces cas ou existe par ailleurs un petit ramollissement dans T₂, DELAY note une spongiose cellulaire des couches superficielles à la jonctions des première et deuxième couches avec raréfaction modérée des neurones de la 3ème couche et légère prolifération gliale.

Dans sa seconde observation, il existe une spongiose importante avec gliose de la 2ème couche.

Enfin, dans l'observation de MYRIANTHOPOULOS, l'histologie révèle une dégénérescence lacunaire des neurones et une prolifération de l'astroglie limitée à la couche 3.

Il existe donc malgré la diversité des termes une certaine répétition des lésions suivantes : présence habituelle d'un appauvrissement neuronal des couches superficielles (surtout 2 et 3) avec réaction gliale modérée.

Dans l'observation de DELAY, les lésions décrites habituellement dans la S L A sont retrouvées dans les aires motrices.

Les lésions observées ailleurs dans le cortex apparaissent moins habituelles, bien que I. BERTRAND et Van BOGAERT aient décrit les altérations débordant les zones motrices : les altérations décrites par DELAY intéressent en effet les 3ème et 5ème couches.

Il serait intéressant de rechercher l'existence des lésions caractéristiques des démences tardives de Pick et d'Alzheimer.

La prédominance quasi constante de l'atrophie fronto-temporale exclut une parenté avec la maladie d'Alzheimer telle que l'entendent DELAY et BRION.

Le tableau clinique, et nous pensons ici à l'observation de LEHELLE, BUGÉ et LEROY, pourrait faire évoquer la maladie de Pick. Malheureusement, cette dernière n'a pas été vérifiée anatomiquement mais un certain nombre d'observations anatomiques sont rapportées comme associant une S L A et une démence de Pick, et DELAY et BRION eux-mêmes dans leur

monographie consacrée aux démences tardives trouvent au moins 4 cas (il s'agit d'observations que nous n'avons pu consulter) correspondant au tableau de cette maladie.

Néanmoins, la fréquence de l'aphasie parfois très prédominante comme dans les observations de MICHAUX et l'importance du déficit mnésique peuvent laisser un doute. De toute façon anatomiquement l'atteinte du cortex moteur, discutée dans la maladie de Pick, est ici constante.

2/ Les pseudo-bulbaires -

Une observation a été vérifiée anatomiquement, c'est celle que cite THUREL dans sa thèse (observation n° 30).

L'examen anatomique ne présente aucune des lésions habituelles chez les pseudo-bulbaires, c'est-à-dire une atrophie cortico-nucléaire et une série de petits foyers de ramollissements liés à la cérébrosclérose qui produit par défaut d'irrigation des zones limitées de "désintégration lacunaire" de la substance cérébrale siégeant d'ordinaire en des points symétriques du mésencéphale. Par contre, on constate les altérations caractéristiques de la S L A.

Dans l'observation de Van BOGAERT (n° 11) l'autopsie a montré l'association d'un état lacunaire des noyaux gris centraux associé à des lésions de S L A typique, ce qui confirmait le tableau clinique.

Là encore, la vérification anatomique ne nous satisfait pas entièrement et un tableau clinique intense correspond quelquefois à des lésions infimes tandis que des lésions étendues ont une traduction clinique discrète telle l'observation de THUREL (n° 30)

"Les examens anatomiques complets montrent en plus de la dégénération pyramidale médullaire qui tient sous sa dépendance la motilité et la réflectivité des membres, l'existence de lésions pyramidales sus-bulbaires qui, comme dans l'observation de ROUSSY et ROSSI, peuvent être suivies jusqu'au niveau du cortex, et l'on peut dire que l'examen d'une capsule interne de S L A offre grossièrement la même lésion pyramidale que dans le cas de paralysie pseudo-bulbaire et parfois parcellaire. C'est là de façon évidente, la cause du syndrome pseudo-bulbaire et la raison de son association fréquente avec le syndrome bulbaire."

3/ - Les participations extra-pyramidales -

BERTRAND et Van BOGAERT ont, en 1925, dans leur rapport sur l'anatomie pathologique de la S L A , décrit les lésions du système extra-pyramidal. Aucune forme clinique n'avait été publiée, du moins à notre connaissance. Et inversement, si nous avons trouvé 6 observations auxquelles nous ajoutons 2 observations personnelles de S L A avec signes extra-pyramidaux, aucune d'entre elles ne comporte d'examen anatomique.

4/ - Le cas de l'Ile de Guam -

A. HIRANO et ses collaborateurs ont pu étudier anatomiquement 17 observations du syndrome parkinsonien. D'une façon constante, les lésions macroscopiques consistent en une atrophie cérébrale, une atrophie du pallidum, et une dépigmentation du locus niger et du locus coeruleus

Histologiquement, on note de graves lésions dégénératives des neurones avec lésion neuro-fibrillaire d'Alzheimer et inclusions granulo-vacuolaires cytoplasmiques. Ces lésions sont particulièrement importantes dans le secteur de Sommer et le presubiculum. Il n'y a pas de plaques séniles. Gliose astrocytaire et une prolifération microgliale sont rencontrées dans les régions où les lésions neuronales sont les plus sévères, mais il n'y a en aucun point de réaction inflammatoire.

Les lésions neuronales diffuses du cortex sont en corrélation évidente avec le syndrome démentiel. L'atteinte du locus niger ainsi que les lésions neuronales du globe pâle fournissent l'explication du syndrome parkinsonien. Il faut noter enfin, et ceci est important pour notre prochain chapitre, que des lésions des cellules des cornes antérieures et une démyélination du faisceau pyramidal ont été mises en évidence dans toutes les observations où un syndrome de S L A avait été noté cliniquement.

L'association d'un syndrome parkinsonien et, éventuellement, celle d'un syndrome de S L A donnent à cette démence organique un aspect bien particulier qui la distingue de la maladie de Pick et de la maladie d'Alzheimer.

Sur le plan anatomique, l'importance des lésions neuro-fibrillaires exclut tout rapprochement avec la maladie de Pick et l'absence de plaques séniles ainsi que l'importance des lésions sous corticales réalisent un aspect très différent de celui qui caractérise la maladie d'Alzheimer.

La qualité des lésions neuronales n'est pas en faveur d'une assimilation de la maladie de l'Ile de Guam au groupe de faits désigné sous le nom de maladie de Creutzfeldt-Jakob.

C H A P I T R E I V

PHYSIO-PATHOLOGIE

PHYSIO - PATHOLOGIE

Nous avons vu dans notre chapitre précédent qu'il existait, le plus souvent, des lésions basses associées à des lésions supra-bulbaires et, pour les cas considérés, on peut émettre trois hypothèses :

1°) - La lésion haute est la première en date et par un processus descendant elle atteint la moelle,

2°) - La lésion est primitivement sous le bulbe et le cerveau sera atteint secondairement,

3°) - Les lésions hautes et basses sont contemporaines et bipolaires donc.

Le problème reste entier de savoir où commence la désintégration cortico-spinale.

A/ - Pour SCHAEFFER et son Ecole, l'atteinte primaire est cellulaire et concerne :

- d'une part les cellules motrices du cortex frontal,
- d'autre part les cellules motrices périphériques des noyaux supra-bulbaires.

Les dégénérescences axoniques sont secondaires et l'atteinte du cortex moteur n'est pas rétrograde.

B/ - Pour GUILLAIN, BERTRAND (I) et Van BOGAERT, l'atteinte primaire siégerait au niveau de la substance grise tronc-spinale et de là la dégénérescence franchirait la synapse et pourrait gagner tous les neurones d'association et surtout la voie motrice principale ; ainsi serait atteint le faisceau pyramidal à partir de la lésion de la corne antérieure et non par dégénérescence des grandes cellules motrices du cortex frontal.

En ce qui concerne ce dernier, les auteurs admettent deux possibilités :

- soit l'atteinte secondaire rétrograde à partir de la corne antérieure de la moelle et par l'intermédiaire du faisceau pyramidal,

- soit l'atteinte primaire, cette dernière possibilité semble bien concorder avec nombre de constatations cliniques et anatomiques.

S'il est bien vrai que l'atteinte d'un faisceau pyramidal est toujours secondaire à celle de la corne antérieure, on comprend que l'on observe jamais de formes pyramidales pures de la S L A.

C/ - Pour NISSL, Von MAYENDORFF, au contraire, la lésion primaire est une dissolution des axones plus qu'une dégénérescence des cellules ganglionnaires, cette lésion consistant en une altération des surfaces synaptiques. Cette altération synaptique pourrait expliquer ce fait unique dans la pathologie des atrophies nerveuses, la dégénérescence trans-synaptique ; partout ailleurs limitée par la synapse, la dégénérescence dans la S L A franchit celle-ci et s'étend du neurone moteur périphérique au neurone moteur central.

-.Les Faits.-

BA.ETT signale le caractère descendant de la dégénérescence nerveuse des voies pyramidales secondaires aux lésions corticales dans un cas de Maladie d'Alzheimer indiscutable associé à une paralysie spasmodique.

Certains cas de Maladie de Pick ont pu être décrits et vérifiés anatomiquement comme étant le phénomène primaire ayant entraîné secondairement une S L A typique.

Ainsi les cas (rapportés par DELAY), de Von BRAUNMUHL, MISCKOLCZY, CZERMELY, Van MANSVELT, Von BAGH. Dans chacun de ceux-ci la démence semble primitive et domine largement le tableau clinique, la S L A n'apparaissant que plus tard et évoluant alors parallèlement.

Alors que Von BRAUNMUHL penche pour l'association des deux processus, MISCKOLCZY et CZERMELY envisagent le caractère secondaire de la dégénérescence pyramidale à propos de leur cas où l'atteinte pyramidale, bien que bilatérale, prédominait considérablement sur le côté droit.

Pour Von BAGH, l'origine de l'atteinte de la zone motrice qu'il retrouve à des degrés variables dans 21 cas sur 30 malades de Pick personnels, paraît secondaire résultant de l'extension progressive d'un foyer primaire d'atrophie situé au niveau de la région operculaire.

Il est des cas, et DELAY le signale en 1959, où la lésion cérébrale est de type vasculaire. Elle existe dans le cas I de WECHLER et DAVISON sous forme d'un épaississement vasculaire adventiciel (surtout dans le lobe temporal) d'un épaississement méningé, d'infiltrations périvasculaires avec corps granuleux et réaction gliale dans la capsule.

Elle est nette dans le cas 2 de DAVISON (obs. n° 49). Il en est de même dans le cas 23 de Van BOGAERT (obs. n° 11) où existait un état lacunaire des noyaux gris et dans les deux cas de DELAY.

- Relations avec le Creutzfeldt-Jakob -

Le problème est posé aussi des rapports avec la dégénérescence cortico-strio-pyramidale de Creutzfeldt-Jakob-Meyer, Davison interprète quelques unes de leurs observations comme des processus très voisins de cette maladie où la démence apparaît secondairement par rapport à la S L A. Ceci nous amène à parler du cas de l'Ile de Guam. De nombreux arguments conduisent à penser que la S L A et le syndrome Parkinson-Démence sont deux aspects d'une même processus pathogène.

Il est vraisemblable mais non prouvé qu'il s'agit d'une tare héréditaire trouvant dans cet isolat des conditions d'expressions cliniques privilégiées.

Les relations des maladies neurologiques de l'Ile de Guam avec les S L A, les syndromes parkinsoniens et les démences préséniles que l'on observe ailleurs dans le monde sont encore très imprécises.

Dans l'avenir, peut-être, l'étude des populations Chiamorros sera susceptible d'enrichir nos connaissances sur ces maladies du système nerveux.

Le rapprochement s'impose d'autant plus qu'existent des associations entre S L A et Maladie de Parkinson et entre S L A et Maladie de Pick aussi bien dans les formes familiales que sporadiques.

Peut-être découvrirons-nous un jour que toutes ces maladies systématisées sont sous la dépendance de facteurs géniques ou héréditaires qui nous échappent encore.

Conclusion :

Ces diverses théories physio-pathologiques montrent à quel point le problème de l'atteinte primaire est complexe.

Nous n'avons pu que donner l'énoncé de ces hypothèses, nous gardant bien de prendre position, chaque auteur ayant des raisons précises d'être affirmatif. Aussi une discussion ouverte sur ce sujet aurait de grandes raisons d'être stérile. Bornons nous donc à considérer les faits et à en déduire la diversité des tableaux cliniques primaires pouvant conduire à la Maladie de Charcot.

LES OBSERVATIONS

O B S E R V A T I O N S

OBS. n° 1 - (Van BOGAERT) - Madame C, 63 ans.

- Sclérose latérale à début bulbaire. Peu d'amyotrophie et de spasmodicité. Evolution lente. Le début remonte à 13 mois. Les membres supérieurs sont discrètement atteints. Sept semaines avant le début des troubles bulbaires : épisodes dépressifs d'aspect mélancolique. La malade est contrariée, inquiète et triste. Grande anxiété sans objet comme la tristesse.

Cet état dépressif s'atténue avec le début de la paralysie labo-glossolaryngée, mais au cours d'une poussée évolutive de sa paralysie bulbaire, la tendance mélancolique se révèle plus importante avec refus de nourriture et angoisse précordiale.

Peu à peu tout s'estompe et à la dépression fait suite une apathie intellectuelle et affective profonde.

Troubles du jugement, du raisonnement. Désorientation.

L'évolution de cette démence progressive est entrecoupée de deux accès de type dépressif et d'un épisode mélancolique anxieux.

Vers la fin de l'évolution neurologique : syndrome démentiel avec stéréotypie et persévération des attitudes.

OBS. n° 2 - (Van BOGAERT) - Madame G....., 57 ans.

- Sclérose latérale amyotrophique débutant progressivement par le bulbe : langue. Un an et demi après le bulbe, les membres inférieurs sont atteints. Peu d'amyotrophie et de contractions fibrillaires. Grande spasmodicité.

- Les troubles psychiques du début ont échappé à l'entourage.

- Au premier examen, bonne orientation, mais déficit important de la mémoire tant pour les souvenirs anciens que récents. Indifférente et insouciante, doucement euphorique. L'apathie affective va en s'accroissant. La malade ne s'occupe plus de personne et ne travaille pas. Elle rit et parle toute seule. Puis désorientation de plus en plus grande. Intelligence très atteinte. Elle ne comprend pas ce qu'on lui demande et ses réponses sont incohérentes.

OBS. n° 3 - (Van BOGAERT) - Madame L, 42 ans.

- Sclérose latérale amyotrophique à début par les membres inférieurs.

Atteinte rapide des membres supérieurs. Tardivement, apparitions de troubles bulbaires avec participation du facial.

- Un an avant le début de la sclérose latérale amyotrophique, crises de dépression avec frigidité sexuelle. Tristesse, isolement, anxiété avec troubles vaso-moteurs. A certains moments l'anxiété prend un aspect régulièrement périodique.

- L'installation des troubles de la marche aux membres inférieurs s'accompagne d'une sédation des phénomènes anxieux. Ceux-ci ont reparu pendant quelques jours au moment où les amyotrophies ont longuement progressé aux membres supérieurs.

- L'apparition de la parésie aux membres inférieurs fut accompagnée d'une bouffée d'excitation maniaque typique.

- Baisse appréciable de la mémoire de fixation. Quand apparaissent les premiers troubles bulbaires, l'aspect psychique change. A cet état maniaco-dépressif avec phénomènes anxieux, fait suite une période euphorique jumelée avec un bavardage intermittent.

- Les troubles de la mémoire sont aggravés. La réaction vaso-motrice et sympathique des états d'angoisse a disparu. L'euphorie plus calme, coupée de bouffées d'excitation vasomotrice inintelligibles, est la note dominante du tableau psychiatrique.

OBS. n° 4 - (Van BOGAERT) - Monsieur B, 34 ans.

- Sclérose latérale amyotrophique ayant débuté par les membres supérieurs puis les membres inférieurs.

- Après une période de paralysie flasque, évolution rapide des amyotrophies. Peu de spasmodicité. Les premiers signes bulbaires et l'atteinte du VII droit apparaissent seize mois après le début de l'affection.

- L'entourage a été frappé par le changement de l'état affectif malgré un état organique progressivement aggravé. Le malade demeure gai, insouciant. Il est très indifférent à la situation matérielle des siens, ne se soucie plus du budget familial menacé par son infirmité, néglige sa personne et la tenue de son appartement. Il ne demande ni aucune visite, ni aucune nouvelle.

Intelligence appauvrie. Perte de la mémoire. Tout effort intellectuel demeure stérile. Le malade est intelligent encore et il observe très bien : il insiste sur le manque de clarté dans ses idées, sur sa difficulté à les coordonner, sur l'absence de concentration. Il lit automatiquement et ne retient rien. Il "sent" très peu ce qu'il lit, ce qu'il écrit. D'ailleurs tout effort de volonté lui paraît inutile.

OBS. n° 5 - (Van BOGAERT) - Monsieur E, 52 ans.

- Atteintes bilatérales des membres supérieurs puis des membres inférieurs.
Peu spasmodique. Amyotrophie précoce et importante. Atteinte bulbaire quatorze mois après le début des troubles parétiques.

- Mimique très réduite, aspect du visage figé et inintelligent. L'attention du malade est difficile à fixer. Il sait dire son nom, sans plus. Il se désintéresse de la vie familiale et sociale. Persistance des opérations intellectuelles élémentaires mais atteinte profonde du jugement.

- Vers la fin de l'évolution, crises de dépression avec pleurs et auto-accusations incohérentes.

OBS. n° 6 - (Van BOGAERT) - Monsieur E, 64 ans.

- L'affection débute par les membres supérieurs rapidement entrepris.
Les membres inférieurs ne sont pris que sept mois plus tard. Pas de troubles bulbaires.

- Au moment où débutent les paresthésies, l'insuffisance motrice des mains, l'entourage note une modification profonde dans le caractère. Le malade tend à s'isoler, il devient silencieux et froid, il s'émue facilement et s'affole de craintes enfantines. Cet état de dépression persiste plusieurs mois ; il est interrompu par des périodes d'euphorie ou d'excitation maniaque. Il manifeste de violentes colères.

- Puis à cet état de dépression fait suite une heureuse indifférence : il envisage son avenir avec optimisme et ne se préoccupe pas de son état actuel ; il bâtit des projets à réaliser au lendemain de sa guérison, dont il ne doute pas. Son euphorie prend encore parfois une nuance maniaque, mais le plus souvent elle est tranquille et béate. Rares sont les périodes de tristesse ; mais quand le

malade s'applique, l'importance de sa réaction affective est disproportionnée à sa cause. Il y a diminution marquée de la mémoire dans son ensemble.

Persévération des réponses.

Fléchissement du jugement dans son ensemble ainsi que de l'intelligence.

- Dans la période terminale, importance prépondérante des troubles de la mémoire : paramnésie et fabulation confuse.

OBS. n° 7 - (Van BOGAERT) - Monsieur A, 33 ans.

- Présente une sclérose latérale, évoluant par plusieurs paliers, très nette. Elle débute par les membres inférieurs puis les membres supérieurs et enfin on a des troubles bulbaires : troubles sensitifs et symptômes de la série pseudo-bulbaire. Vérification anatomique.

- Le malade a été observé pendant 27 mois. Les premiers troubles psychiques remontent au moment où le processus de sclérose a atteint les membres supérieurs. Elle débute par des troubles de la mémoire, en particulier mémoire des noms propres, de lieu et de personnes. Puis certains mots usuels ont disparu. Le malade s'est mis à appeler les objets par d'autres noms que les noms habituels, réalisant ainsi un vocabulaire particulier et souvent compréhensible pour lui seul. Peu à peu les noms sont amputés : il y a de la jargorophasie.

- Le trouble du langage a progressé en même temps que la diminution de la mémoire de fixation : le malade oublie une partie des travaux qu'on lui confie, il ne retient rien de la lecture de son journal et se plaint dans d'interminables récits de son enfance. Cependant, malgré le radotage peu compréhensible, il continue son métier de savetier.

- Il présente, en plus, des troubles de caractère. D'humeur égale d'abord, il devient instable et menaçant, il est jaloux de sa femme, à cause de l'affection qu'elle porte à sa soeur, et de ses enfants.

- Se sent persécuté mais cette idée varie du jour au lendemain et il ne dédaigne pas de jouer aux cartes avec ses ennemis de la veille. Cette défiance et ces idées de persécution sont très incohérentes.

- Peu à peu il commence à fabuler : cette fabulation est d'ailleurs pauvre au point de vue imaginaire, il a de fausses reconnaissances très nettes.

- Le délire de persécution demeure incohérent mais se développe en extension et en profondeur. Il paraît assez bien systématisé. Il a des hallucinations visuelles et auditives très fréquentes.

- Les troubles de la mémoire sont très profonds. Il y a de la désorientation, les thèmes de la fabulation sont nuancés d'idées délirantes de persécution puérile.

- Evolution vers la démence complète avec une grande incohérence. Les idées de persécution ont disparu. Indifférence, gâtisme.

- Donc : troubles de la mémoire et du caractère. Amnésie de fixation et de fabulation comme dans la démence sénile et la psychose polynévritique. Délire secondaire de persécution qui finit par une démence complète incohérente.

OBS. n° 8 - (Van BOGAERT) - Chez Madame L, 47 ans

- Les membres inférieurs sont d'abord atteints puis rapidement les membres supérieurs. Peu d'amyotrophie. On note une grande spasmodicité. Deux ans après le début : troubles de la parole. Evolution lente.

- Pendant les quatre mois qui suivent les débuts de la paraplégie, l'entourage ne remarque rien de particulier. Les premiers symptômes qui attirent l'attention sont l'attitude et la conversation puérile de la malade. Elle devient d'une coquetterie précieuse, cherchant des flatteries de ses visiteurs.

- Elle est jalouse de son mari, de ses enfants et très susceptible. Elle accuse les siens de faire preuve envers elle d'un manque d'égards et d'affection. Elle devient avare pour faire des économies lui permettant d'acheter une maison de campagne et être ainsi respectée de tous les villageois. Elle raconte fréquemment des histoires sur son enfance. A ce moment on note peu de troubles intellectuels. Peu de temps après, elle devient silencieuse et triste. Elle est affairée et pleure beaucoup. L'avenir ne la préoccupe pas, mais elle se lamente sur sa vie passée "si pleine d'illusions".

- C'est donc un état maniaco-dépressif avec manifestations puériles dementielles.

OBS. n° 9. - (Van BOGAERT) - Madame L, 62 ans.

Début par troubles bulbaires, puis rapidement les membres inférieurs s'entreprennent.

On observe d'abord un état mélancolique avec une anxiété certaine d'origine bulbaire. La malade éprouve une indicible douleur morale, elle se lamente peu mais on la trouve fréquemment en larmes à l'écart des siens. Elle est très pessimiste quant à son avenir. Elle n'a ni volonté ni réaction et fait preuve d'une grande passivité. Sa conversation est extrêmement pauvre. Son attention est suffisante. On est donc en présence d'un état dépressif mélancolique avec très peu de troubles intellectuels.

OBS. n° 10 - (Van BOGAERT) - Madame Q, 68 ans

Présente une sclérose latérale débutant par des troubles de la parole.

On note une atteinte peu marquée des membres supérieurs. Forte spasmodicité. Peu d'amyotrophie. C'est une évolution lente.

Dans ses antécédants, on remarque un épisode délirant puerpéral.

Elle a une crainte obsédante d'être empoisonnée. Elle a des scrupules sur sa vie morale : elle s'interroge sur sa fidélité envers son époux et son dévouement vis-à-vis de ses enfants.

A la ménopause, on observe un état dépressif mélancolique avec plaintes, pleurs, refus de nourriture, auto-accusations d'indignité et d'amoralité. Psychasténique très émotive.

Six mois après le début de la paralysie bulbaire, l'entourage remarque l'indifférence émotionnelle de la malade avant si sensible. La face est étonnée et inexpressive. Elle se détache tout à fait des siens et renonce à toute activité ! Identification fausse par manque d'attention. Il y a maintenant amnésie de fixation et amnésie rétrograde laminaire. Pas de fausse reconnaissance. Le contenu mental est très affaibli.

Son état a évolué ultérieurement vers l'indifférence complète avec égoïsme et instabilité paroxystique. La malade éclate parfois de rire sans raison, elle radote à haute voix des choses inintelligibles, mais ne semble pas hallucinée. Agitation nocturne.

- On se trouve donc en présence d'un syndrome dépressif avec quelques troubles de la mémoire et de l'attention ; l'état démentiel, apathique n'apparaît qu'ultérieurement.

OBS. n° 11 - (Van BOGAERT) - Madame V, 57 ans

- Evolution neurologique - Elle débute par une parésie légère du membre supérieur, puis paraplégie. Parésie légère du membre supérieur gauche et paralyse flasque des membres supérieurs droits.

- Amyotrophie discrète des deux mains.

- Paraplégie flasque avec une atrophie très marquée.

- Exagération généralisée des réflexes tendineux. Réflexes cutanés plantaires, à droite en extension, à gauche : indifférents.

- Atrophie à la langue avec de rares secousses fibrillaires. La parole est lente et mesurée, assez compréhensible parce qu'assez bien articulée.

- Troubles de la déglutition : conservation des réflexes vélopalatins et pharyngés. Roue dentée au M.S.G. Salvation importante, rire et pleurer spasmodiques, très marqués. Légère dissymétrie dans l'épreuve doigt-nez.

- Evolution en cinq ans et demi.

Observation psychiatrique - Deux ans avant le début des phénomènes parétiques : période de six mois d'insomnie pendant laquelle la malade accuse les premiers troubles affectifs. Elle s'irrite à tous propos, accuse des malaises permanents et indéterminés.

- A cette période d'énervement succède une dépression : elle se plaint d'un changement profond dans son caractère ; elle n'est plus elle-même et souffre moralement beaucoup, elle pleure sans raison et il lui semble que les pleurs la soulagent. La volonté est très affaiblie, et la malade renonce à travailler alors qu'à ce moment il n'existait aucun trouble moteur.

- A l'invasion de la paraplégie flasque, elle est de plus en plus découragée, se plaint de souffrances morales et, de temps à autre, de l'inaction dans laquelle sa maladie la confine. Elle ne précise pas ses misères morales, elle pleure pendant des heures et refuse toute nourriture.

- Les nuits sont bonnes. On note aussi plusieurs incidents anxieux avec tentative de fugue. De ce dernier évènement elle n'a aucun souvenir.

- Après quelques mois, on voit les crises anxieuses s'espacer, l'instabilité s'atténuer. La malade ne parle plus de sa maladie et quand on y fait allusion elle dit s'accommoder de son état. Elle est calme et indifférente. Quelques mois plus tard, elle est apathique et très égoïste.

- Même à ce dernier examen, sauf une légère diminution de la mémoire, on ne note pas de troubles intellectuels.

- La vérification anatomique montre une sclérose latérale authentique, associée à un état lacunaire des noyaux gris centraux.

OBS. n° 12 - (LAUNAY) - Monsieur V G, 39 ans - Tailleur.-

Ce malade présente une sclérose latérale amyotrophique durant depuis trois ans et dont le début classique a été marqué par des fibrillations précoces et une absence de contracture.

Le malade répond parfaitement aux questions, dans la mesure où ses fonctions bulbaires le lui permettent.

Le malade se souvient des moindres détails de sa vie : il retrouve avec précisions les évènements qui ont marqué sa mobilisation et le début de sa vie militaire. Il se souvient, de même, de faits récents.

Il est parfaitement orienté et lucide.

Il a, de temps en temps, une tendance à pleurer ou à rire constituée par de petits spasmes de la face : ce moment de la mimique dure quelques secondes et il se reproduit souvent car il est impossible au malade de le contrôler ni de le provoquer.

En général, ce rire et ce pleurer semblent déclenchés par des motifs gais ou tristes en harmonie avec ce rire et ce pleurer.

Le malade montre une certaine indifférence envers son sort, une certaine résignation assez anormale ; il y a évidemment un contraste entre sa lucidité dans la conversation et le jugement qu'il porte sur sa maladie.

OBS. n° 13 - (LAUNAY) - Monsieur L F.

- On est en présence d'une sclérose latérale amyotrophique classique mais à évolution lente : survie de quatre ans et demi avec des troubles bulbaires et une amyotrophie importante.

- Monsieur L... passe ses journées à lire son journal qu'on place devant ses yeux et qu'il parcourt de bout en bout. Il est au courant de tous les menus faits qui se produisent dans la salle au point de se rappeler la date d'arrivée de tous les voisins. Ses facultés intellectuelles semblent intactes. Il n'a pas de véritable pleurer spasmodique, mais cependant il a un pleurer facile, et il semble user de cette réaction comme d'un moyen de défense contre tout essai thérapeutique.

OBS. n° 14 - (LAUNAY) - Madame D Renée, Institutrice.

- C'est une sclérose latérale amyotrophique d'évolution relativement rapide : à huit mois du début le syndrome est complet et s'aggrave rapidement.

- Au point de vue psychique :

a) - Les premiers mois de la maladie ont été marqués par quelques troubles légers : elle était irritable, s'agaçait d'un rien, ne pouvait supporter la présence de son fils alors que de coutume elle a un caractère égal. Elle s'endormait après les repas. Depuis plusieurs mois tout cela a disparu.

b) - Au moment de l'examen : aspect souriant de la malade ; ce sourire n'est nullement le fait d'un spasme facial et coexiste avec une conservation relative de la mimique. De temps à autre, elle a un rire véritable déclenché par des motifs futiles : un geste d'une de ses voisines, la lecture d'une lettre. Ce rire est un peu prolongé mais ne semble pas se produire contre le gré de la malade. Quand on l'interroge, on est frappé par le contraste de son humeur et de son jugement avec l'aggravation rapide de son mal. Elle ne se rend aucun compte de son état, se sent chaque jour mieux et trouve que le traitement mis en oeuvre est efficace. Cette euphorie actuelle est d'autant plus remarquable que dans les premiers mois de sa maladie Madame D ... désespérait de guérir et se désolait sans cesse.

Par contre, la mémoire est bonne : Madame D ... est tout à fait

capable de rappeler à son mari de menus détails concernant l'emplacement des objets du ménage alors qu'elle est loin de chez elle depuis un mois. Cependant elle dit elle-même qu'elle a perdu le souvenir des faits didactiques qu'elle connaissait parfaitement : elle est institutrice et ignore les dates principales de l'Histoire, elle met plusieurs minutes à faire une addition relativement simple. Ce trouble de la mémoire reste léger et d'interprétation difficile. Les autres facultés intellectuelles sont normales.

OBS. n° 15 - (LAUNAY) - Madame G A, 66 ans, Professeur d'Anglais.

- Sclérose latérale amyotrophique à début paraplégique : durée totale vingt deux mois.

- Rire et pleurer spasmodiques.

- Les facultés intellectuelles de la malade sont toujours restées intactes, la compréhension, l'attention, le jugement, la mémoire étaient normaux. Jusqu'à la veille de sa mort, elle lisait parfaitement les ouvrages français et anglais. Les derniers temps, la malade avait de très nombreuses crises de rire et de pleurer spasmodiques.

OBS. n° 16 - (DELAY et Coll.) - TH Madeleine, 57 ans

- Entre à la Clinique des Maladies mentales en placement volontaire le 7.5.1954 pour un affaiblissement intellectuel avec troubles du comportement et idées délirantes, survenu au cours de l'évolution d'une sclérose latérale amyotrophique.

- Histoire de la maladie : Les troubles initiaux remontent à Mars 1952 et consistent en sensations désagréables, à type de crampes dans le membre inférieur droit, suivis durant l'année 1953 de phénomènes douloureux dans le membre inférieur gauche, assez mal systématisés, apparaissant à la marche.

- Le premier examen médical en Septembre 1953 (Dr. SIGWALD) met en évidence une amyotrophie des loges antéro-externes prédominant à gauche et une amyotrophie d'Aran-Duchenne.

- La force musculaire est diminuée au niveau des extenseurs au membre inférieur gauche surtout avec hypotonie, la démarche se fait en steppant. Les réflexes

ostéo-tendineux rotuliens et ceux des membres supérieurs sont vifs. L'achilléen droit est faible et le gauche est aboli. La réflexe cutané plantaire, indifférent à droite, marque à gauche une tendance à l'éventail. Il n'existe pas de troubles sensitifs objectifs. Les paires crâniennes sont normales. La langue présente toutefois un aspect raviné et est le siège de nombreuses fibrillations.

- Les fonctions intellectuelles semblent déjà atteintes et l'on note une bradypsychie indiscutable. Si les ordres sont généralement bien exécutés, ils doivent néanmoins être répétés à plusieurs reprises.

- Le L.C.R. est normal.

- Durant l'hiver 1953-1954, les troubles vont en s'aggravant progressivement, en particulier l'amyotrophie des membres supérieurs. Les phénomènes douloureux persistent et apparaissent au niveau des mains : sensation de brûlure, de doigts raides. La sensibilité objective est toujours normale. Les réflexes achilléens sont abolis tandis que tous les autres réflexes sont très vifs. U_n signe de Babinski gauche se précise en Mars 1954. C'est vers cette époque que le diagnostic de forme pseudo-polynévritique de S L A est porté.

- L'affaiblissement intellectuel progresse caractérisé par des troubles de la mémoire portant sur les faits récents mais aussi sur les souvenirs anciens. L'orientation dans le temps est imprécise. Les préoccupations deviennent stéréotypées. C'est en Avril 1954 que surviennent de courtes bouffées délirantes d'allure oniroïdes. Au cours de l'une d'elles, la malade croit voir et entendre son mari, mort depuis 12 ans, qui lui demande de le faire fumer ; elle fixe alors sur une photographie de ce dernier une cigarette sur la bouche et l'allume. Ce sont ces troubles du comportement joints à quelques idées délirantes de préjudice qui justifient l'internement.

- Les antécédents personnels et familiaux sont normaux.

Examen : On est en présence, en Juin 1954, d'une malade démente, complètement désorientée. La conscience du trouble persiste cependant et les pleurs fréquents, d'allure spasmodique, sont toujours motivés. Il existe des troubles du langage, elle cherche ses mots, s'énerve de ne pas les trouver. Il est difficile de juger en raison de l'importante amyotrophie des membres supérieurs de l'existence de troubles apraxiques. La marche est difficile avec steppage prédominant à gauche. La voix est considérablement altérée, nasonnée et il existe une dysarthrie marquée.

- L'examen neurologique retrouve les signes antérieurs. Il existe toutefois un signe de Babinski net, des réflexes vifs à l'exception des réflexes achilléens qui sont abolis. Il n'y a pas de troubles de la sensibilité objective.

- Ultérieurement l'état s'aggrave rapidement. Des troubles bulbaires apparaissent : gêne et difficultés à la déglutition, troubles respiratoires. Ils vont en s'aggravant et en Août 1954, la malade est totalement grabataire.

- Elle meurt le 1er Septembre 1954. - Vérification anatomique.

OBS. n° 17 - (DELAY et Coll.) - DE François.

- Le malade âgé de 61 ans, fonctionnaire retraité, entre à la Clinique des Maladies mentales le 7 Mai 1957 pour un affaiblissement démentiel survenu au cours de l'évolution d'une S L A.

- Histoire clinique : Le début des troubles remonte à Décembre 1954, à la suite d'une intervention chirurgicale stomatologique. Dans les jours suivants apparaît un enrouement de la voix vite croissant rendant la parole incompréhensible et aboutissant, en 4 à 5 semaines, à une aphasie totale. En même temps des troubles de la déglutition surviennent et l'association de ces deux troubles va rester pure de tout autre signe durant deux ans en même temps que leur aggravation est relativement modérée. C'est ainsi qu'en Juillet 1956 le diagnostic de syndrome labio-glosso-pharyngé "remarquablement pur" est porté. Toutefois quelques troubles du comportement commencent à être notés : le malade coupe sans raison, à deux reprises, le fil électrique au ras d'une prise de courant, et manifeste fréquemment quelques idées de persécution.

- Alors qu'il s'exprimait remarquablement jusque là par écrit, il commet successivement quelques erreurs, il n'arrive plus à terminer ses phrases et déforme les mots. L'aggravation de ces troubles justifie, en Janvier 1957, une hospitalisation à l'Hôpital Cochin.

- L'examen neurologique note alors une diminution de la force des fléchisseurs aux membres inférieurs prédominant à droite, une gêne de la préhension au niveau des mains, un déficit des extenseurs à l'avant-bras et au bras, en même temps que la force des sterno-cleido-mastoïdiens et des trapèzes est également diminuée

- Il existe une amyotrophie importante symétrique des éminences thénar, ainsi que de nombreuses fibrillations musculaires aussi bien au niveau des membres supérieurs que des membres inférieurs.

- Les réflexes ostéo-tendineux sont tous retrouvés et sont très vifs ; si le cutané plantaire gauche est en flexion, le droit semble marquer une tendance à l'extension. La sensibilité est normale.

- Il existe une paralysie faciale droite de type périphérique importante, ainsi qu'une paralysie labio-glosso-pharyngée. La protusion de la langue est impossible. L'aphonie est totale, la déglutition très difficile aussi bien pour les liquides que pour les solides.

- Le pouls est à 100, la respiration 20 par minute, la TA à 17/10.

Antécédents : R A S en dehors d'une blessure de guerre au visage ayant entraîné une perte de connaissance. La surdité droite date de cette époque. Une cicatrice jugale gênant l'appareillage dentaire en fut également la conséquence, c'est la cure chirurgicale de celle-ci en 1954 (décembre) qui marque le début des troubles actuels.

- Ultérieurement, durant le printemps 1957, on assiste à une aggravation importante du syndrome labio-glosso-pharyngé en même temps que l'affaiblissement intellectuel progresse considérablement avec des alternatives d'aggravation et d'amélioration où les phases de lucidité deviennent de plus en plus brèves.

Examen : En Mai 1957, l'état démentiel est alors marqué, avec des troubles mnésiques importants. Il existe des troubles de l'orientation manifestes et Mr. D... se perd dans sa propre maison. Il ne reconnaît plus son entourage et marque une indifférence totale à son égard. Il reste cependant conscient de son état et pleure facilement.

- Des troubles du comportement surviennent par crises constituées essentiellement par des bouffées d'agitation au cours desquelles le malade tente de s'enfuir. Il semble qu'elles s'accompagnent de la recrudescence des idées délirantes de persécution et ont rendu nécessaire l'internement. Elles sont entrecoupées de phases d'accalmie où le sujet essaye vainement de s'exprimer en griffonnant des phrases inintelligibles où il est essentiellement question

de sa vie militaire et de ses blessures. Il continue à pouvoir déambuler dans le service et présente une boulimie importante.

- Il existe des troubles praxiques manifestes et il lui est impossible de se déshabiller. Il met ses chaussettes, sa veste de pyjama à l'envers et se trompe de chaussure. Il devient incapable de bricoler et brise les objets.

- L'aphonie est totale. Il écrit un peu encore, mais commet d'innombrables fautes d'orthographe.

- Les troubles de la déglutition sont très intenses. Il ne peut plus fermer la bouche et il existe une sialorrhée permanente.

- L'amyotrophie des membres supérieurs est importante. Les muscles du cou sont totalement décharnés avec chute légère de la tête.

- L'évolution se termina accidentellement le 14 Mai 1957 où M. D... s'étrangla brusquement en voulant manger une banane.

- Vérification anatomique.

OBS. n° 18 - (FRIEDLANDER) -

- Homme de 50 ans ayant présenté en 1943 des douleurs avec paresthésie du pied droit. Revient en Février 1946 avec les mêmes signes mais on note que son comportement est bizarre : il marche en sautillant et à l'examen neurologique on note une augmentation des réflexes profonds et une diminution des superficiels ainsi qu'un mutisme. Du fait que le malade était non seulement dément mais aussi pratiquement muet, on interroge sa femme qui nous dit :

- pas d'éthylisme,
- antécédents pathologiques : influenza en 1918,
- thyroïdectomie en 1938.

Histoire actuelle de la maladie :

- Début des troubles mentaux en Septembre 1945 : rires excessifs.
- En Janvier 1946 : il parle en chuchotant et elle ne peut plus le comprendre.
- A l'entrée : - démence avec instabilité caractérielle,
 - obéit au commandement simple,

- ne peut pas faire une simple addition : $2 + 2$, et répond par son nom.
- écrit lentement et c'est difficilement déchiffrable.

Examen neurologique :

- Atrophie musculaire des quatre membres et des mains,
- Fibrillation des extrémités,
- Steppage,
- Atteinte du VII, X et XII,
- Dysarthrie : on ne comprend qu'"Ida" (prénom de sa femme),
- Pas de Babinski ; Hoffmann bilatéral,
- Réflexes rotuliens exagérés,
- Pas de troubles grossiers de la sensibilité,
- Pas d'apraxie.

Examen complémentaire :

- E.E.G. : non utilisable.
- F.O. : R.A.S.
- L.C.R. : R.A.S.
- P.E.G. : 175 cc air - dilatation des deux ventricules latéraux et élargissement des espaces sub-arachnoïdiens interprétés comme une atrophie cérébrale généralisée.

Evolution :

- Quatre mois après l'entrée et après un affaiblissement progressif le malade devient apathique, muet, ne semble plus reconnaître personne.
- Apparition de troubles respiratoires.
- Décès le 10.12.1946.
- Autopsie non autorisée.

OBS. n° 19 - (MYRIANTHOPOULOS) - Homme de 67 ans

Sans antécédent (Mère morte d'affection nerveuse ?)

- Admis à l'hôpital le 12.7.1956 pour dysphasie et une dysarthrie d'installation progressive depuis 1 an.

- On ne note dans ses antécédents qu'un épisode colitique 3 ans avant.

L'examen révèle :

- une tension artérielle à $\frac{12}{7,5}$
- le coeur et les poumons sont indemnes.
- atrophie des petits muscles de la main.
- des fasciculations peuvent être vues aux quatre extrémités et à la langue.
- il avale avec difficulté.
- parler inintelligible et il communique en écrivant.
- les réflexes profonds sont exagérés et plus importants aux extrémités gauches qu'aux extrémités droites.
- pas de Babinski.
- pas de troubles de la sensibilité, ni cérébeaux.
- l'intelligence semble normale et le malade est quelque peu déprimé.

Examens sanguins : R.A.S.

- On fait le diagnostic clinique de S.L.A.
- En décembre 1957, il est réhospitalisé pour une fracture de l'humérus.

Au point de vue neurologique, on note alors :

- une paralysie faciale gauche,
- fasciculations du voile du palais, à gauche.
- augmentation des symptômes aux membres avec des réflexes polycinétiques et un signe de Babinski bi-latéral.

Tentative de suicide en Mars 1958 pour laquelle il avait été hospitalisé pendant un temps dans une Clinique psychiatrique.

Il devint progressivement paralysé et fut confiné dans un fauteuil.

- En 1959 : trachéotomie après une pneumonie ; nourri par sonde.
- Il ne s'intéresse plus à rien, ne lit pas, n'écoute pas la radio, ne regarde pas la télévision.
- Pendant les mois précédant sa mort, il montre alternativement des phases

de léthargie et d'irritabilité. Il ne cherche pas à communiquer, bien qu'il conserve l'usage de sa main droite.

- Phase de rétention d'urine.
- Cachexie terminale.
- Il succombe le 8 Octobre 1960.
- Vérification anatomique.

OBS. n° 20. - (ROBERTSON) - Femme de 69 ans.

- Antécédents : Père mort à 69 ans d'atrophie musculaire progressive avec début par des difficultés à articuler et à déglutir auxquelles succède une baisse de force progressive dans les quatre membres. La lucidité mentale a été conservée jusqu'au bout.

- cousine de son père morte à un âge moyen de "paralysie de la gorge",
- neveu de son père mort à 64 ans de paralysie bulbaire.
- Elle est la 5ème de huit enfants et seule atteinte.

Histoire de la maladie :

- Début en Avril 1949 par une difficulté dans l'élocution sans trouble de l'évocation des mots.

- Apparition en Septembre 1949 de modifications du caractère. On fait, à cette époque, le diagnostic de paralysie bulbaire progressive.

- Les troubles s'accroissent progressivement :

- En Janvier 1950, aggravation nette des troubles de l'élocution et diminution nette de la parole. Apparition de confusion avec, par moments, agitation.

- L'examen intellectuel fait apparaître :

- des troubles du langage, difficulté de l'articulation, quoi qu'elle soit capable de dire certaines phrases compliquées correctement, sans aphasie vraie.

- une confusion : donne sa bonne date de naissance mais donne la même pour sa fille.

- peut recopier un dessin fait avec trois allumettes, non avec cinq.

Examen neurologique :

- F.O. : R.A.S.
- Pas de troubles sensitifs.
- Atrophie marquée de l'orbiculaire des lèvres avec respect des autres muscles de la face.
- Pas de paralysie ni d'anesthésie du voile.
- Réflexe pharyngé très vif.
- Pas d'atteinte du XI.
- La langue : atrophie bilatérale avec fibrillations vermiculaires constantes.
- Légère atrophie de l'éminence thénar et hypo-thénar des deux mains sans atrophie des bras ni des épaules. Pas de fibrillations.
- Membres inférieurs : R.A.S.
- Réflexes rotuliens et réflexes cutanés normaux.
- Pas de troubles sphinctériens.

- Elle meurt en Avril 1950.

- Vérification anatomique.

OBS. n° 21 (LECHELLE) - Homme de 44 ans

Début des troubles en Janvier 1949 par une euphorie et de l'auto-admiration.

1er examen en 1952. On note :

- de gros troubles mnésiques.
- indifférence vis à vis de lui et des siens.
- réponses puériles, stéréotypées.

De plus, on note :

- une dysarthrie.
- un petit tremblement des lèvres et de la langue.

P.L. : normale

P.E.G. : dilatation ventriculaire considérable, importante atrophie corticale généralisée, plus importante sur la région frontale.

Le diagnostic de Maladie de PICK est fait et il est confirmé par l'évolution :

- appauvrissement du vocabulaire,
- apparition de paraphasie.

Les tests prouvent l'élément aphasique ajouté à la démence.

- puis désintégration : tourne en rond, se rase dix fois par jour et est très sale.

En 1953 :

- Apparition de dysphagie avec troubles de la déglutition.

En Septembre 1953 :

- Main d'Aran-Duchênne bilatérale avec fibrillations.
- Réflexes tendineux exagérés polycinétiques
- Babinski bilatéral,
- Atrophie et fibrillations de la langue

Evolution en 6 mois de la S L A vers la mort subite.

- Antécédents du malade :

Père : démence sénile à 80 ans

Mère et une tante : paranoïaques débiles

Soeur : internée à 20 ans.

OBS. n° 22 (MEYER) - Homme de 55 ans,

Hospitalisé pour une S L A typique. Ayant présenté au cours de celle-ci une modification de la personnalité aboutissant à une démence complète.

9 mois après, décès du malade.

- Vérification anatomique (non consultée)

OBS. n° 23 (Service de Neuro-Psychiatrie Hôpital Edouard Herriot)

- Mr. AUB, 57 ans, Epicier -

Adressé pour S L A avec troubles psychiatriques.

Ne semble pas avoir d'antécédents pathologiques notables ni personnels ni chez les collatéraux.

Il est marié et a deux enfants en bonne santé. Un garçon de 37 ans et une fille de 27 ans.

Hospitalisation le 19 Février 1963.

- L'interrogatoire est très difficile du fait de la confusion temporo-spatiale importante. De plus, extrême agitation qui a nécessité l'isolement dans une chambre et la mise en place d'attaches.

- L'affection a débuté par l'installation d'un syndrome démentiel dont il est difficile de fixer la chronologie : vers la fin de 1962, ses enfants ont remarqué que leur père, épicier de son métier, se trompait en rangeant ses bouteilles et présentait une diminution de la mémoire.

- Il refuse de se faire examiner le premier jour et l'on a grand'peine à le faire les jours suivants.

Il y a donc, sur le plan psychiatrique :

- Un état démentiel avec agitation, confusion, agressivité envers l'entourage et amnésie.

Sur le plan neurologique, il existe, d'autre part, un tableau typique de sclérose latérale avec :

1/ - atrophie de l'éminence thénar et effondrement du premier espace interosseux à gauche réalisant une main d'Aran-Duchênne, à droite une diminution de la contraction du 1er espace interosseux comme le montre la prise d'un objet entre le pouce et l'index.

De plus, le malade ne peut faire le mouvement d'opposition des doigts du fait de son tableau neurologique et surtout de son refus de coopérer avec le médecin.

2/ - Existence de fibrillations au niveau de

- la langue, spontanées, importante,
- la ceinture scapulaire : deltoïde, biceps, avant-bras,
- du cou : sterno-cléïdo-mastoïdien.

3/ - Les réflexes ostéo-tendineux sont vifs mais tant aux MS qu'aux M I tous égaux et symétriques.

4/ - On obtient un réflexe cutané plantaire en extension à droite, nettement. Donc signe de Babinski droit.

Le reste de l'examen neurologique est normal.

- Par ailleurs, l'examen montre : TA à 11/5,5. Auscultation cardiaque normale, radio pulmonaire normale.

- Le F O est normal ainsi que la motricité extrinsèque,

- l' E E G ne révèle aucune anomalie,

- l'électromyogramme pratiqué le 26 Février 1963 (Dr. BOULLIAT) montre :

* au niveau du premier interosseux : dans les essais de contraction volontaire, on obtient un tracé d'atrophie neurogène de type intermédiaire pauvre, avec des potentiels d'amplitude augmentée et surtout de durée augmentée.

* au niveau de l'abducteur du pouce : tracé d'atrophie neurogène avec des fréquences à 25 c/s avec des potentiels de forme simple mais de durée augmentée.

* au niveau du deltoïde droit : tracé d'atrophie neurogène de type simple avec des potentiels de forme normale.

- Ce malade se présentait donc avec :

- Des troubles psychiatriques graves réalisant un syndrome démentiel avec confusion temporo-spatial, amnésie, extrême agitation.

- Des troubles neurologiques avec

- Un syndrome pyramidal : réflexes tendineux vifs aux M S et M I et Babinski droit.

- Une atteinte de la corne antérieure :

- amyotrophie réalisant une main d'Aran-Duchênne nette à gauche, ébauchée à droite.

- fibrillations au niveau de la langue, de la ceinture scapulaire et du cou, des bras et des avant-bras.

OBS. n° 24 - (Service de Neuropsychiatrie Hôpital Edouard Herriot)

Madame DUC, 58 ans.

adressée pour troubles psychiatriques.

- Elle ne semble pas avoir d'antécédents pathologiques personnels. Sa mère est en bonne santé, son père est inconnu. Il ne semble pas exister d'antécédents pathologiques chez les collatéraux. Elle a une fille en bonne santé, de 26 ans et un fils tué en Algérie il y a deux ans.

- L'affection actuelle semble avoir débuté en été 1962, par des troubles de la mémoire et des épisodes confusionnels au cours desquels elle ne reconnaît plus son mari. Elle a fait une chute en Octobre, dont les circonstances n'ont pu être précisées. C'est à peu près à cette date qu'elle a interrompu son travail de broderie. Bientôt, elle devient incapable de toute initiative chez elle, son mari devant s'occuper de tout.

- Hospitalisation le 15 Janvier 1963. La malade se présente avec un tableau neuropsychiatrique comportant :

- un état de détérioration mentale progressif, réalisant maintenant un syndrome démentiel, surtout marqué d'ailleurs par de l'apraxie ; une euphorie béate, une indifférence, sans grosse note de désorientation temporo-spatiale, quoique la malade soit à certains moments assez confuse.

- sur le plan neurologique, il existe d'autre part un tableau de S L A tout à fait schématique, avec une main d'Aran-Duchêne bilatérale, des fibrillations au niveau des bras et de la langue, une amyotrophie intéressant également la ceinture scapulaire et les muscles cervicaux, une dysarthrie et enfin une hyperreflexivité aux quatre membres avec Babinski bilatéral.

- il n'existe pas de déficit sensitif net (l'état de la malade ne permettant pas une exploration fine).

- Par ailleurs, l'examen est normal : TA 13,5/7, auscultation cardiaque normale ; radio pulmonaire normale.

- le Fond d'Oeil est normal,

- la radio du rachis cervical montre des signes d'arthrose,

- la radio du crâne montre des signes de sinusite frontale ancienne avec un ostéome de la base du sinus.

- l'E E G est normal. La sérologie sanguine est négative.

- l'électromyogramme pratiqué le 21 Janvier 1963 (Docteur BOULLIAT) montre, au niveau du premier interosseux, un tracé simple d'atrophie neurogène avec des potentiels

polyphasiques, de type potentiels polyphasiques de corne antérieure ; au niveau de l'abducteur du pouce, il existe en tracé simple d'atrophie neurogène à 40 c/ sec.; au niveau du jambier antérieur, le tracé est normal.

OBS. n° 25 - (MICHAUX) - Mme H....., Eugénie, Représentante de Commerce,

Consulte le 5 Septembre 1952 à la Salpêtrière pour une difficulté à se souvenir de certains mots et des noms propres (l'obligeant maintenant à inscrire sur un carnet les noms des clients qu'elle visitait périodiquement) et pour une maladresse de la main droite, surtout nette dans la couture et dans le geste de tourner une clef.

- Aucun antécédent pathologique notable, sauf une fièvre thyphoïde à 19 ans et une paralysie faciale gauche à frigore.

- A l'examen il existe quelques signes neurologiques frustes :

- une amyotrophie discrète du premier espace interosseux des deux mains, plus nette à droite, sans déficit notable.

- une hyperreflectivité tendineuse généralisée mais sans diffusion , sans signe de Babinski ou de Rossolimo.

- une exagération du réflexe massétérien et de la réponse péri-buccale à la percussion,

- quelques rares fibrillations des régions scapulaires et de la houppe du menton.

Par contre, la force musculaire et la coordination sont normales ainsi que la sensibilité superficielle et profonde. Il n'y a pas d'atrophie de la langue. Le réflexe du voile est conservé. La mimique est bonne. La mobilité bucco-linguo-faciale est normale à part une difficulté à siffler et une certaine lenteur au claquement de la langue, néanmoins possible. La déglutition est normale.

L'étude du langage qui a pu être faite par M^{lle} de RIBEAUCOURT au Centre de Rééducation de la parole du Professeur ALAJOUANINE à trois étapes différentes de l'évolution, sera analysée systématiquement pour faciliter la comparaison. Elle met déjà en évidence des troubles notables

A ce premier examen, alors que le langage spontané est encore correct, que les épreuves et tests de compréhension sont normaux, et que le coefficient de détérioration est minime, il existe déjà de gros troubles de la définition des mots et de la construction de phrases à partir de deux mots, et une énorme perturbation de l'écriture dictée ou spontanée, s'opposant à la bonne conservation de l'écriture copiée.

- Examens complémentaires -

- Réaction de BORDET-WASSERMANN : négative.
- Urée sanguine : 0,50 g par litre.
- Examen ~~é~~lectrique : réaction légère de ralentissement partiel du premier interosseux des mains droite et gauche et de l'abducteur du pouce droit.
- Examen du liquide céphalo-rachidien : 80 cellules dans les tubes I et III, albumine : 0,23.
- Réaction de Pandy : négative.
- Electroencéphalogramme : normal.
- Encéphalographie : ventricules normaux, nette accentuation des sillons corticaux.

La malade revient consulter 5 mois plus tard, en Mars 1953, en raison de l'aggravation de son état, qu'elle décrit assez bien ; une certaine gêne de la marche, une difficulté à suivre les conversations et à s'exprimer, une impossibilité d'écrire de façon compréhensible. Elle continue néanmoins ses activités de représentante de commerce, conduit sa voiture, mais elle est obligée de faire inscrire les commandes par ses clients. Elle ne manifeste pas d'inquiétude notable ; elle présente au contraire une certaine euphorie qui contraste avec sa situation.

L'examen neurologique confirme l'aggravation : amyotrophie plus importante des mains, de type Aran-Duchênne, avec déficit net, difficulté pour boutonner, fibrillations plus nombreuses, marche plus lente, l'hyper-réflexivité tendineuse est retrouvée, sans signe de Babinski ; enfin surtout il existe maintenant des signes bulbaires évidents : la langue est un peu atrophiée, moins mobile, la déglutition est moins rapide, l'hypertonie bucco-faciale est plus marquée, la voix nasonnée, sourde encore plus lente,

les troubles du langage sont aggravés.

La malade est moins volubile. Il faut multiplier les questions pour obtenir de brèves réponses. Elle s'exprime encore facilement dans le langage courant, mais éprouve des difficultés pour trouver les mots précis, ou moins usuels, et fait des erreurs syntaxiques.

Le deuxième examen montre une nette aggravation prédominant sur la lecture devenue syllabique, déformée, avec incompréhension fréquente des ordres écrits, et surtout l'écriture qui n'est même plus au stade phonétique et devient un jargon incompréhensible.

Bien qu'apparemment moins touché et sans paraphasie, le langage spontané présente des troubles de l'évocation des mots et de la syntaxe avec impossibilité absolue des définitions et difficultés à retenir les ensembles.

Malgré cela, les épreuves de compréhension sont pour la plupart bien exécutées avec cependant une certaine lenteur.

Enfin, il n'y a encore aucun signe d'apraxie.

Un nouvel examen du langage pratiqué 4 mois plus tard, en Juillet 1953, montrait un état relativement stationnaire qui devait se maintenir encore quelques mois.

A partir de 1954, l'aggravation est plus rapide et la malade est réhospitalisée en Juin 1954 dans un état presque grabataire. Elle ne peut se lever seule d'un fauteuil. La marche est difficile avec un steppage bilatéral et les pieds tombants. La force musculaire est très diminuée de façon globale avec nette prédominance distale et paralysie totale des pieds et des orteils.

Les réflexes encore très vifs aux membres supérieurs ne le sont plus aux membres inférieurs.

Des fibrillations sont constatées sur le thorax, les régions scapulaires et le manton. Le réflexe du voile est conservé.

Bien que pratiqué quelques jours avant la mort, et gêné par l'impossibilité phonatoire du langage oral par atteinte bulbaire, le troisième examen confirme l'importance des troubles du langage oral ou écrit, auxquels se sont ajoutés maintenant des signes de démence globale.

La mort survient en quelques jours dans un tableau d'asphyxie.

- Vérification anatomique -

OBS. n° 26 - (MICHAUX) - CH Lucien, 58 ans.

a été vue pour la première fois en ville le 18 Octobre 1951 par l'un d'entre nous, à cause de symptômes d'excitation incohérente. Ceux-ci sont apparus il y a deux mois, se manifestant par une agitation motrice, des danses, des déambulations nocturnes.

Cette agitation est ce qui frappe au premier abord. Le malade saute à pieds joints, piaffe, fait claquer sa langue pour évoquer son ancien métier de palefrenier.

Contrastant avec cette agitation, la parole est faible et difficilement compréhensible. Nous la trouvons nasonnée et découvrons une paralysie du voile du palais s'intégrant dans un tableau de sclérose latérale amyotrophique à forme cervico-bulbaire. Mais un examen attentif nous montre que, associée à la dysphonie, existe une aphasie.

L'interrogatoire permet de jalonner l'évolution des troubles comme suit :

1°) - apparition à peu près contemporaine il y a deux ans de nasonnement et de troubles du vocabulaire ;

2°) - accentuation progressive de ces troubles, la parole devenant à peu près incompréhensible il y a deux mois ;

3°) - apparition de troubles de la déglutition (reflux nasal des liquides) il y a six mois ;

4°) - le psychisme normal jusque-là, manifeste des anomalies depuis deux mois : excitation incohérente par phases avec facéties, agitation, déambulations nocturnes. Cependant le malade continue à s'intéresser aux courses : il connaît les chevaux et joue.

Nous dirigeons le malade sur notre service de la Salpêtrière en vue d'une observation plus complète.

On trouve, à l'examen, une paralysie labio-glosso-pharyngée, avec pauvreté de la mimique, ébauche de rire spasmodique, atrophie linguale importante, aphonie presque complète, déglutition difficile, reflux nasal des liquides, abolition du réflexe du voile. Il convient de remarquer que quel-

ques éléments pseudo-bulbaires sont associés aux signes bulbaires (rires spasmodiques brefs).

En outre, il existe une atteinte nette des deux sterno-cléido-mastoïdiens, quelques fibrillations au niveau du trapèze, de la loge antéro-externe de la jambe droite et du quadriceps gauche, et une hyperréflexivité tendineuse diffuse sans signe de Babinski. Il n'y a ni diminution de force, ni atrophie des membres, ni aucun trouble sensitif.

L'étude des fonctions du langage est gênée par l'aphonie presque totale, d'origine bulbaire. Le malade ne peut émettre qu'un son nasillard intermédiaire entre la voyelle A et la diphtongue En. Il ne peut répéter aucun phonème.

Les épreuves de compréhension révèlent un certain trouble de la conception des ensembles oraux ou écrits. Alors que la désignation d'images ou d'objets est bien réussie, ainsi que l'exécution des ordres simples et même l'épreuve des trois papiers, par contre, l'épreuve plus sensible des trois commissions est incomplètement exécutée. De même, la désignation de différentes lettres, syllabes ou mots et l'exécution d'ordres écrits simples sont correctes, ainsi que la correspondance des mots et des images. Par contre, les textes ne sont placés qu'une fois sur deux en regard des actions correspondantes.

Mais les troubles les plus grossiers apparaissent à l'écriture dictée ou spontanée. Ces troubles sont d'autant plus significatifs que le graphisme n'est pas perturbé et que l'écriture copiée est bien exécutée. Ainsi la phrase dictée : "Je voudrais reparler comme tout le monde" est transcrite suivant le type phonétique : "Je vous épar comme ". L'écriture spontanée est totalement agrammatique, et comporte des déformations de mots. Le malade inscrit d'abord son nom, puis voulant indiquer son métier de jockey, il écrit : "Balet, chevaux, courses, dimanche, Bella, aigle, Chantilly, 4 mètres". Il dessine encore un cheval monté par un jockey.

Les mêmes troubles se retrouvent dans la description d'un tableau représentant une scène de village : "Ferme, mariage, Chateaneuf, Maire, Hôtel du grand père, de l'eau".

La dénomination écrite des objets est également perturbée. Quand on lui montre une clef, il écrit : "ouvrir porte", pour canif, il écrit "coutare".

Il existe une certaine apraxie idéomotrice pour les gestes conventionnels classiques (pied de nez, baiser, signe de croix, salut militaire) qui sont ébauchés mais imparfaitement exécutés. Par contre, les gestes transitifs ne sont pas perturbés.

Le malade est décédé quelques semaines après sa sortie de l'hôpital. Pas d'autopsie.

OBS. n° 27 (due à l'obligeance du Docteur SCHOTT) -

Monsieur H. de T., 60 ans

- Antécédents : en 1926, pleurésie d'origine bacillaire traitée à Hauteville
en 1938, coliques néphrétiques d'origine lithiasique,
en 1949, état dépressif pendant quelques mois.

- Histoire de la maladie : Il consulte en Novembre 1956. Depuis 1954, il souffre de crises amnésiques : trous amnésiques brusques de quelques secondes (2 à 3 secondes) avec suspensions des activités en cours et comportant quelques mouvements de machonnement souvent précédés par une sensation "d'odeurs bizarres" et d'hallucinations auditives très élaborées à type de "fragments de morceaux de musique symphonique". Ces malaises se répètent deux à trois fois par mois.

Par ailleurs, diminution importante de la mémoire d'évocation et de la mémoire verbale. TA = 12/7, FO normal.

L'examen neurologique ne révèle rien de particulier. L'E E G pratiqué le 29 Septembre 1956 montre un tracé de "dysrythmie" temporale gauche avec abaissement du seuil à la S L I.

Le traitement ordonné est à base d'Orténal et de Di-Hydan.

- Le malade revient consulter le 14 Novembre 1957 -

Les crises se sont espacées (1 par mois) et atténuées : elles se soldent simplement par un petit trou mnésique avec une sensation générale de froid.

Mais entre les crises, les troubles de la mémoire se sont accentués. Le malade est devenu apragmatique et présente un désintérêt affectif quasi total.

Amaigrissement de 8 Kgs.

A l'examen neurologique, Babinski gauche sans autre signe d'atteinte pyramidale. Le diagnostic d'atrophie cérébrale probable est émis

- Le 22 Mars 1958, le patient revient consulter pour difficultés de la parole et de la déglutition avec hypersalivation.

A l'examen, atrophie thénarienne bilatérale, atrophie des interosseux et du 1er espace.

Les réflexes tendineux sont très vifs, Babinski gauche, mais aucun trouble sensitif subjectif ni objectif.

- Le 12 Juin 1958, le diagnostic de S L A ne fait plus de doute.

- Main d'Aran-Duchenne bilatérale avec réflexes stylo-radiaux exagérés,
- Mise en évidence d'un signe d'Hoffmann très net,
- Atrophie des cuisses, steppage gauche avec déficit des releveurs,
- Babinski gauche,
- Fibrillations musculaires diffuses,
- Paralysie labio-glosso-laryngée avec langue plate, amincie, fibrillante.
- Les réflexes faciaux sont tous très vifs,
- Il n'y a pas d'abolition du réflexe nauséux.
- Difficulté à respirer du fait d'une dyspnée respiratoire.

On apprend le décès brutal du malade trois semaines après, dans un tableau asphyxique aigu.

En somme, comitialité temporale évoluant sur un fond de détérioration cérébrale, pouvant évoquer une épilepsie atrophique présénile. Quatre ans après, apparition d'une S L A avec atteinte bulbaire rapide.

OBS. n° 28 - (ALAJOUANINE) - Madame M Jeanne, 54 ans

est adressée à la Salpêtrière pour troubles de la parole et de la déglutition, avec rire et pleurer spasmodiques.

Il semble y avoir dans sa maladie trois étapes :

- durant les cinq premiers mois tout se réduit à de la dysarthrie,

Au cours des quatre mois suivants apparaissent les troubles de la déglutition et le rire et le pleurer spasmodiques,

Depuis Avril se manifestent quelques symptômes du côté des membres, jusqu'alors indemnes.

A l'examen :

- Rire et pleurer pseudo-bulbaires ; cependant l'accès est plus bref, les spasmes glottiques moins bruyants que d'habitude,

- La déglutition est profondément perturbée,

- L'étude des réflexes confirme l'état hypertonique des muscles.

Mais si ces signes hypertoniques sont au premier plan, on observe aussi des manifestations paralytiques avec amyotrophies fibrillaires, encore que très discrètes.

- Le réflexe vélopalatin est conservé et même exagéré avec réaction nauséenne.

A l'examen des membres :

- aux membres supérieurs, au repos, on ne note pas d'amyotrophie apparente, la morphologie est normale, mais on observe des fibrillations spontanées, surtout dans le triceps du côté droit.

- aux membres inférieurs, pas d'amyotrophie appréciable, pas de fibrillations. On n'observe pas la démarche à petits pas, mais une démarche un peu trainante.

- Le réflexe cutané plantaire est indifférent à droite, mais il existe un signe de Babinski du côté gauche.

- Le psychisme est normal, réserve faite pour l'hyperémotivité marquée de la malade.

OBS. n° 29 - (ALAJOUANINE) -

Elle concerne une malade fort complexe chez qui s'est installée progressivement en deux ans une quadriplégie spasmodique :

- les membres supérieurs sont demi fléchis,

- les membres inférieurs sont en extension avec pied en varus équin.

- La contracture est plastique,

- Les réflexes de posture sont exagérés : cette hypertonie est

généralisée, étendue aux muscles du tronc et du cou.

- Les réflexes tendineux sont vifs, polycinétiques,
- Les réflexes cutanés abdominaux sont abolis.

De chaque côté, l'excitation plantaire et le pincement cutané du membre inférieur détermine une réaction homolatérale caractérisée par une flexion dorsale directe du pied avec extension des orteils et une réaction contralatérale analogue, mais à peine ébauchée.

- Aux membres supérieurs, le pincement cutané de la face externe du bras détermine une contraction paradoxale du long supinateur.

- Les muscles des mains sont atrophiés.
- La voix est nasonnée, faible presque incompréhensible et, de plus, spasmodique et rapide.
- La déglutition est défectueuse.
- Le faciès est immobile, le front plissé, les plis naso-géniens marqués, la motilité volontaire est réduite, surtout dans le territoire du facial inférieur ; la mimique psychosyncinétique est conservée et même exagérée.
- Pleurer spasmodique fréquent.
- Les masticateurs sont légèrement atrophiés.
- Le réflexe masséterin est vif, déterminant un véritable clonus du maxillaire inférieur.
- La langue est le siège de fibrillations.
- Le réflexe du voile est exagéré.
- La respiration est gênée et rapide, le pouls à 120.

Il s'agit donc là, devant cette quadriplégie spasmodique avec syndrome pseudo-bulbaire, d'une sclérose latérale amyotrophique, comme le montrent l'atrophie des petits muscles des mains, l'atrophie de la langue avec fibrillations, la conservation du réflexe du voile, avec comme particularité une hypertonie extrapyramidale généralisée donnant à la malade, au premier abord, l'aspect d'un pseudo-bulbaire parkinsonien.

OBS. n° 30 - (THUREL) - Monsieur B, 69 ans.

- Début en Octobre 1917, à 59 ans. Le malade remarque qu'il bute avec le pied gauche et que son membre inférieur est un peu raide.

Six mois plus tard, c'est le tour de la jambe droite.

En 1919, faiblesse dans les membres supérieurs et troubles de la parole, de la déglutition.

L'installation des troubles est donc progressive, sans ictus.

- 1er examen : Mars 1920. On porte le diagnostic de S L A.

- Voix lente, monotone, non dysarthrique, engouement fréquent pour les liquides.

- Rire et pleurer spasmodiques.

- Langue peu déformée, mouvements normaux, mais contractions fibrillaires.

Le voile se relève un peu, moins à gauche qu'à droite ; le réflexe du voile existe, mais faible.

Peut-être légère parésie faciale gauche du type central.

- Marche spasmodique avec l'aide de béquilles : diminution de la force musculaire des membres inférieurs, plus à gauche qu'à droite.

- Réflexes rotuliens et achilléens très vifs des deux côtés.

- Babinski bilatéral.

Au niveau des membres supérieurs :

- force segmentaire diminuée du côté droit, dans les mouvements d'abduction de l'épaule et d'opposition du pouce.

- légère atrophie du premier espace interosseux et de l'éminence thénar du côté droit.

- réflexes tendineux radiaux et tricipitaux exagérés et diffus des deux côtés.

- pas de troubles sphinctériens.

Par la suite les troubles s'accroissent. En 1922,

- la voix est nasonnée, faible, très dysarthrique.

- engouement pour les liquides et les solides.

- écoulement continu de la salive au dehors.

- rire et pleurer spasmodiques de plus en plus fréquents.

- immobilisation au lit.

Par contre, l'atrophie

- de la langue,
- des muscles,
- des épaules,
- des éminences thénars,
- et des premiers espaces interosseux

ainsi que les secousses fibrillaires restent modérées.

Rythme cardio-respiratoire accéléré : 30 respirations, 84 pulsations par minute.

En 1923, Pierre MARIE porte le diagnostic de paralysie pseudo-bulbaire à cause de l'intensité des troubles de la voix et de la déglutition,

- de la paralysie des muscles des lèvres et de la langue, contrastant avec le faible degré d'atrophie de la langue, les fibrillations de la langue étant alors qualifiées de tremblements,

- de l'abolition des réflexes du voile,
- de l'intensité du rire et du pleurer spasmodiques survenant à tout propos et hors de propos,
- de l'intensité de la paralysie et des contractures des membres : les membres inférieurs sont, en effet, immobilisés en demi-flexion, les mouvements actifs sont très réduits, les mouvements passifs sont limités du fait des contractures, le clonus du pied est bilatéral, de même le signe de Babinski, le pincement du dos du pied exagère la flexion des membres.

Les membres supérieurs sont également demi fléchis, hypertoniques et parésiés, alors que l'atrophie reste limitée et légère et les contractions fibrillaires minimales.

Dès lors, jusqu'à sa mort, le malade est régulièrement présenté au cours comme pseudo-bulbaire.

Peu à peu le malade se cachectise, maigrit.

En décembre 1926, survenue de complications :

- escarre sacrée,
- gangrène du pied droit par artérite oblitérante.

Le malade meurt le 2 Janvier. - Vérification anatomique.

OBS. n° 31 - Madame C, 66 ans.

hospitalisée en novembre 1926 à la Salpêtrière avec le diagnostic de tabès, présente le 6 Janvier 1927, à la suite d'un étourdissement suivi de chute ayant provoqué une fracture de jambe, des troubles de la parole.

Lors du premier examen, en Octobre 1927, nous portons le diagnostic de paralysie pseudo-bulbaire chez une tabétique. Le tabès se manifeste par :

- une inégalité pupillaire avec signe d'Argyll,
- un signe de Romberg,
- une incoordination des mouvements,
- une abolition des réflexes rotuliens et achilléens.

On constate, en outre, au niveau des membres inférieurs, un signe de Babinski bilatéral.

A droite, l'excitation plantaire et le pincement cutané de la jambe provoquent la réaction homolatérale suivante :

- extension du gros orteil,
- flexion dorsale directe du pied,
- contraction du fascia lata,
- ébauche du triple retrait.

A gauche : on obtient la même réaction lorsque l'excitation porte sur la face interne de la jambe et du pied ;

lorsqu'elle porte sur la face externe, la réaction motrice est différente consistant essentiellement en une contraction du jambier antérieur avec

- rotation interne du pied,
- flexion des orteils.

Au niveau des membres supérieurs :

- les réflexes tendineux sont exagérés avec diffusion des réponses.

On provoque de chaque côté une contraction paradoxale du long supinateur par pincement de la peau de la face externe du bras.

- La voix est nasonnée, faible, dysarthrique.
- L'articulation des labiales et des linguales est défectueuse.
- la déglutition est quelque peu troublée.
- La parésie des lèvres gêne la malade pour siffler, souffler, gonfler les joues.
- Le réflexe buccal existe, mais il est faible.
- La force des masticateurs est normale, le réflexe massétéрин est vif.
- La motilité de la langue est à peu près conservée, son aspect est normal, on note toutefois une légère fibrillation sur les bords.
- Le voile se relève correctement et, fait que nous signalons, le réflexe vélopalatin est conservé.
- La motilité oculo-palpébrale est normale.
- Aucun trouble intellectuel appréciable.

La malade est gaie et rit facilement.

TA : 20-10.

En Août 1928, la symptomatologie est celle d'une sclérose latérale amyotrophique typique.

- L'aphonie est à peu près complète (ceci depuis quelques mois), c'est à peine si la malade parvient à prononcer quelques sons inarticulés et très faibles.

- La préhension des aliments est défectueuse.

- La mastication est réduite à quelques mouvements sans force.

- Pas de changements notables au niveau des membres inférieurs : la marche est toujours possible, mais chancelante.

- On ne constate pas de troubles sensitifs, sphinctériens, intellectuels, affectifs.

OBS. n° 32 - (BERTRAND et BOEFF) - Mademoiselle Mathilde B..... 73 ans

Premier examen de la malade le 13.8.1925. N'a jamais été malade. Il y a 11 mois, en se réveillant le matin n'aurait pas pu parler. Elle

comprenait ce qu'on lui demandait mais ne pouvait rien articuler. Il ne semble pas que la malade ait été paralysée des membres à ce moment.

La parole serait revenue petit à petit à l'hôpital où elle est restée pendant 8 mois.

Examen :

Démarche à petits pas appuyée sur une canne.

On ne constate pas de signes de déficit moteur, aucun signe cérébelleux. Aucun trouble sensitif. Réflexes tendineux, un peu vifs. Réflexes cutanés normaux.

Il existe une voix gutturale, bitonale, sans paralysie du voile et du pharynx avec conservation des réflexes du voile et du pharynx. Pas de paralysie de la langue ni des muscles sterno-cleido-mastoïdien et trapèzes. On ne constate pas d'asymétrie du voile. Aucun phénomène d'ordre aphasique. Foyer d'aortite non douteux. TA : 17/9,5 . Cypho-scoliose droite rachitique. Foyer d'aortite.

Examen du 2.9.1925 -

Malade très amaigrie, difficile à examiner en raison de sa surdité et de son affaiblissement psychique.

La voix est toujours nasonnée mais ni les liquides ni les solides ne reviennent par le nez. Quand on fait prononcer à la malade le son "A" on note une asymétrie du voile du palais, la moitié gauche s'élève moins qu'à droite.

Aucune trace de paralysie faciale.

Les pupilles sont égales, réagissent à la lumière et à l'

La malade peut exécuter tous les mouvements de ses membres mais paraît manifestement plus faible du membre inférieur droit. Il est difficile de lui faire opposer une résistance active et d'étudier la force musculaire segmentaire.

Réflexes tendineux très vifs aux membres supérieurs. Le rotulien droit très exagéré. Les achilléens sont discrets.

Réflexes cutanés plantaires en flexion à gauche, indifférents à droite.

La malade meurt le 10.2.1927 de broncho-pneumonie.

OBS. n° 33 - (Due à l'obligeance du Docteur SCHOTT)

Monsieur GR, Albert, 61 ans

Malade suivi par le Professeur R. FROMENT, pour une hypertension artérielle oscillant entre 17-19/11-13. Aspect pléthorique avec obésité relative, cou court, épisode glycosurique transitoire, glycémie oscillant entre 1 g 42 et 1 gr 68, malgré un régime, il est vrai, très irrégulièrement suivi.

- Le 28 Février 1962, on note : dysarthrie de type parétique, avec troubles de la déglutition ; hyperreflectivité des réflexes trigémino-faciaux massétérin, clonique, naso-palpébral inépuisable ; abolition du réflexe nauséux.

Le comportement psychique est, lui aussi, très anormal, témoignant d'une baisse globale de l'activité intellectuelle, dont l'entourage s'est aperçu depuis plusieurs mois, avec désintérêt progressif pour ses affaires, et apragmatisme tant pour les activités quotidiennes que professionnelles. Surtout frappe chez ce sujet l'inconscience de son atteinte morbide, son comportement euphorique, la perte d'auto-critique, évoquant même un syndrome de pseudo-P.G.

Les manifestations neurologiques sont rapportées à une artériosclérose cérébrale diffuse, avec syndrome pseudo-bulbaire au début, aggravé par un éthylisme habituel auquel on attribue le syndrome de pseudo-P.G. Le reste de l'examen neurologique est alors strictement négatif : les réflexes tendineux sont notés vifs aux quatre membres, avec discussion du cutané plantaire droit, sans qu'on retienne formellement de Babinski.

Le malade est revu après trois mois d'un traitement vaso-dilatateur et tonique. La dysarthrie, les troubles de déglutition et les signes céphaliques ne se sont guère modifiés ; le malade est toujours très détérioré, très apathique, somnolent, avec d'importants troubles mnésiques. Surtout est notée une fonte du premier espace interosseux du côté droit, avec atrophie des muscles de l'éminence thénar, début de l'atrophie de l'adducteur du pouce gauche.

Un mois après, l'atrophie s'est accentuée au niveau des mains, contrastant avec des réflexes tendineux vifs, et en trois mois s'installe une main d'Aran-Duchenne bilatérale, en même temps que des fibrillations diffuses prédominant au niveau de la racine des membres supérieurs.

Un nouveau bilan neurologique est pratiqué : P.L. normale ; E E G confirmant l'atrophie de type corne antérieure ; radiographies de la colonne cervicale montrant de banales images d'arthrose.

Par la suite le malade est perdu de vue, mais on sait par son Médecin traitant que son état s'est progressivement aggravé, avec accentuation terminale du syndrome de paralysie labio-glosso-laryngée, précédant de peu un décès brusque en Février 1963.

OBS. n° 34 - (Due à l'obligeance du Professeur WERTHEIMER et du Docteur SCHOTT)

Monsieur PEL, Lucien, 69 ans.

Ulcère duodénal en 1944 traité par le Professeur RAVAUULT. En 1955, fracture de L3 consécutive à une chute, avec séquelles radiologiques encore visibles, sous forme d'une vertèbre en coin.

- En Août 1962, constatation d'une faiblesse progressive de la jambe droite, puis 15 jours après parésie du membre supérieur (sans atteinte du langage chez ce sujet droitier).

Le malade est alors confié au Professeur WERTHEIMER, qui constate une hémiparésie droite avec signe de Babinski, et pratique une artériographie carotidienne gauche qui s'avère normale, ainsi que l'E E G (Dr. COURJON). Le malade est vu quelques temps après, le 1er Octobre 1962 ; démarche à petits pas tout à fait caractéristique ; paraparésie spasmodique avec exagération des réflexes tendineux, réflexe d'automatisme en triple flexion, surtout à droite, Babinski et Rossolimo bilatéraux ; émotivité incoercible, avec crises de pleurer spasmodique ; anxiété diffuse avec insomnie. Le contexte vasculaire n'est pas évident : T.A. = 14-15/10 ; ni sucre ni albumine dans les urines ; bilan humoral pratiquement normal, avec cholestérol à 3,32. Malgré l'absence de contexte vasculaire on porte le diagnostic de syndrome bulbaire, d'autant que les réflexes tendineux des membres supérieurs sont eux aussi très vifs, avec Hoffmann à droite ; qu'il existe une dysarthrie dans les mots d'épreuve, avec exaltation des massétéris et une abolition du réflexe nauséux ; enfin troubles sphinctériens à type d'urgence mictionnelle.

Devant l'insuccès des thérapeutiques proposées, le malade, originaire de l'Allier, consulte un neurologiste parisien, lequel intrigué par l'aspect

singulier du tableau neurologique montre le malade en consultation à la Salpêtrière où l'on parle de sclérose latérale amyotrophique.

Effectivement, lorsque nous revoyons ce malade en Février 1963, le tableau est complété par l'installation d'une atrophie bilatérale des interosseux et des éminences Thénar, très suggestive d'une main d'Aran-Duchenne au début. Quelques fasciculations indiscutables au niveau des membres supérieurs, et surtout crampes pénibles et douloureuses au niveau des bras, et surtout au niveau des membres inférieurs ; le syndrome pyramidal s'est accentué, s'accompagnant de crises de contractures en flexion nocturnes, extrêmement douloureuses.

Le malade a été ensuite perdu de vue, et a sollicité d'autres avis spécialisés, mais nous savons par son médecin traitant (Dr ROUSSAUX) de Montluçon que l'état du malade s'est progressivement aggravé, avec installation d'une main d'Aran-Duchenne bilatérale et apparition de troubles nets de la phonation et de la déglutition le confinant en un état grabataire.

OBS. n° 35 - (GUILLAIN) - Femme de 38 ans

Se présente actuellement avec une atrophie Aran-Duchenne bilatérale avec griffe de l'exagération des réflexes tendineux, surtout aux membres supérieurs, de la contracture très marquée prédominante aux mêmes membres, enfin des signes bulbaires :

- troubles de la déglutition et de la phonation,
- clonus du maxillaire inférieur.

Le début de ce syndrome a eu lieu il y a un an, caractérisé par l'apparition, en Mars 1926, de fourmillements, de sensations de doigts enflés, de gêne progressive dans les mouvements de la main droite ; à partir d'Août l'amaigrissement des muscles de cette main évolua progressivement, augmentant la gêne motrice, en même temps que la malade remarquait la raideur de tout son membre supérieur, qu'elle souffrait d'élancements pénibles à ce niveau.

Nous l'avons observé, pour la première fois, en Novembre 1925 : il existait alors une atrophie d'Aran-Duchenne typique avec griffe et une contracture considérable de tout le membre supérieur droit qui ne s'est guère modifiée depuis ; la malade accusait quelques fourmillements au niveau de la

main du côté opposé où l'on pouvait déjà noter un léger aplatissement de l'éminence thénar et du premier espace interosseux, une hypertonie discrète du membre supérieur gauche. Dans les mois suivants, l'atrophie Aran-Duchenne évolua rapidement du côté gauche. Il y a un mois et demi, on remarquait des modifications de la parole, plus lente, nasonnée, et il apparaissait des troubles de la déglutition qui n'ont fait qu'augmenter depuis.

A l'heure actuelle, l'attention est attirée aussitôt par l'atrophie Aran-Duchenne bilatérale, prédominant à droite avec griffe très marquée ; les membres supérieurs sont en demi-flexion, avec pronation forcée de l'avant-bras et du poignet. L'atrophie ne dépasse guère la main ; les masses musculaires de l'avant-bras, du bras, de l'épaule présentent un relief anormal surtout chez une femme. On ne note de secousses fibrillaires qu'au niveau de l'éminence thénar et du premier espace interosseux. La pression des muscles est douloureuse, et il existe des crampes assez pénibles au niveau des deux membres supérieurs. La contracture y est très considérable, plus marquée à droite qu'à gauche. La force musculaire est très diminuée pour l'ensemble du membre supérieur droit alors qu'au début la parésie prédominait sur les fléchisseurs, ce que l'on note encore à gauche. Dans les mouvements volontaires, on voit apparaître une sorte de tremblement régulier qui n'existe nullement au repos.

Au membre inférieur, il n'existe pas d'atrophie, ni de modification de la face, bien que la malade accuse depuis peu du dérobement passager de la jambe droite et qu'on note à ce niveau un certain degré de contracture, nullement comparable d'ailleurs à celle des membres supérieurs.

Les réflexes tendineux et périostés sont très exagérés au niveau des membres supérieurs, avec diffusion de la réponse ; ils sont très vifs aux membres inférieurs. Il n'y a pas de clonus du pied. Le réflexe cutané plantaire est en flexion des deux côtés.

A la face, on décèle un peu d'atonie dans le domaine du facial inférieur ; le réflexe naso-palpébral est très vif ; le réflexe massétérin est très exagéré, sa recherche déclanchant fréquemment du clonus du maxillaire inférieur. La voix est lente, nasonnée, par moments avec achoppement ; le voile du palais se contracte bien et son réflexe est normal ; les liquides reviennent cependant par le nez, et la malade s'étouffe parfois en avalant les aliments solides ; la langue reste normale.

P.L. normale.

OBS. n° 36 - (PATRIKIOS) - Monsieur V, 60 ans.

A.P. - Blénorrhagie à 38 ans, paludisme à 53 ans et rhumatismes subaigus à 54 ans.

Histoire de la maladie :

Fin 1949, apparition d'un "engourdissement" de l'index gauche, surtout au froid.

Depuis Juillet 1950, affaiblissement du membre supérieur gauche qui allait en s'aggravant. Progressivement, affaiblissement des membres inférieurs (surtout à gauche) en même temps que la marche présentait une certaine difficulté.

Depuis la même époque, apparition de secousses fibrillaires sur toute la surface du corps.

Depuis Août 1950, apparition d'un mouvement spontané des doigts de la main gauche qui devenait plus intense au cours des mouvements volontaires de ceux-ci.

Examen :

- Aux membres supérieurs : secousses fibrillaires abondantes au niveau des deltoïdes, des biceps, des triceps, des muscles des avant-bras et des éminences thénar.

Atrophie musculaire nette des sus-épineux, sous-épineux, des masses musculaires des bras, des avant-bras, des muscles thénariens et hypothénariens, avec excavations des interosseux, plus nette à gauche.

Au niveau de la main gauche, on remarque un mouvement spontané des doigts consistant en fléxion et extension, souvent même intéressant le poignet. Ce mouvement, faible et plus rare si la main se tient au repos, s'accroît en intensité et en fréquence quand le malade cherche à esquisser un mouvement volontaire ; il devient surtout facile à étudier si l'on invite le malade à tenir son membre supérieur gauche en extension et étendu en avant.

Force musculaire aux membres supérieurs :

- à gauche, résistance très faible,
- à droite, existence d'une certaine résistance.

Les réflexes ostéo-tendineux sont exagérés des 2 côtés.

.. Aux membres inférieurs, les secousses fibrillaires sont plus rares. On en décèle pourtant sans difficulté au niveau des mollets, des quadriceps, parfois des fessiers et plus facilement du côté gauche.

Le malade nous dit que ses cuisses et ses mollets se sont très nettement amincis.

La face musculaire est bonne :

- à droite à la cuisse, à la jambe et au pied tant à la flexion qu'à l'extension.
- à gauche, elle est bonne à la cuisse, au pied et à l'extension de la jambe mais diminuée à la flexion de la jambe.

Les réflexes ostéo-tendineux sont exagérés, le réflexe cutané plantaire est en flexion à droite et en petite extension à gauche.

Tant à la tête qu'à l'abdomen aucun trouble des réflexes ni de la sensibilité objective. Les examens de laboratoire ne montrent qu'une glycémie à 2,05 g et une glycosurie à 20 g. Après un mois de régime, le sucre disparut des urines et revint au taux de 1,32 g dans le sang. Le L.C.R. est normal.

OBS. n° 37 - (LAUNAY) - Madame B Joséphine, 49 ans, Ménagère

Malade examinée en Février 1927, envoyée avec le diagnostic de syndrome pseudo-bulbaire.

Le début remonte à 6 mois auparavant, au mois d'Août 1926.

Chute d'un escabeau qui l'immobilise à peine quelques jours, mais ultérieurement gêne de la parole, d'apparition progressive et lente.

En Octobre 1926, seconde chute d'un escabeau. Reste 15 jours immobilisée au lit. Quand elle se lève, et recommence à marcher sa marche est pénible ; avance à petits pas. Un médecin consulté en décembre 1926 porte le diagnostic de syndrome pseudo-bulbaire.

Depuis ce moment :

- la parole devient de plus en plus difficile,
- avale de travers,
- les membres supérieurs deviennent plus faibles,
- accès de rire et de pleurer spasmodiques.

Examen en Février 1927 :

a) - L'histoire de la malade oriente vers le diagnostic de syndrome pseudo-bulbaire. L'examen clinique semble au premier abord le confirmer.

1°) - Syndrome bulbaire :

- Aspect très particulier de la face qui est hypertonique
 - Parésie des lèvres, de la langue, dont la motilité est très réduite,
 - La motilité du voile du palais est conservée,
 - La motilité oculaire n'est pas intacte, il existe ;
 - une paralysie de la convergence qui semble due à une atteinte du III gauche,
- On note aussi,
- une paralysie de la mâchoire.
 - Le réflexe naso-palpébral est vif.

Durant l'examen, on observe une tendance au rire et au pleurer spasmodiques.

2°) - Membres : démarche à petits pas de pseudo-bulbaire.

- Contracture diffuse, mais surtout marquée dans les deux membres du côté gauche,
- membre supérieur : le bras tend à se coller au corps, l'avant-bras est en demi-flexion sur le bras.
- membre inférieur en extension.

Les réflexes tendineux sont tous vifs.

- les rotuliens polycinétiques avec réponse dans les muscles de la loge postérieure de la cuisse
- le stylo-radial est vif et répond par une flexion de l'avant-bras et des doigts.
- le cubito-pronateur, l'olécrânien sont vifs.
- Réflexes cutanés plantaires en flexion bi-latérale.

On note à cette époque de légers signes d'atteinte du neurone périphérique.

On constate enfin : l'existence des signes d'atteinte extra-pyramidale :

- I₁ existe une certaine hypertonie,
- Une impression de roue dentée au membre supérieur gauche

Les réflexes de posture sont trouvés exagérés surtout du côté gauche, aux tendons bicipital et jambien antérieur.

L'aspect de la face enfin traduit une hypertonie anormale : c'est un faciès figé.

Pas de troubles de la sensibilité, ni sphinctériens.

Durant l'année 1927 :

L'atrophie augmente peu à peu, envahit les deux mains, les deux membres supérieurs en entier.

Les secousses fibrillaires apparaissent aux membres.

Le diagnostic de S L A ne fait plus de doute.

En Juin 1928 :

- Immobilisation dans son lit. On note :

Membres inférieurs :

- Contracture intense bilatérale, en extension paralysie presque totale : la malade ne peut, avec peine et très incomplètement, fléchir le pied sur la jambe, la jambe sur la cuisse.

Membres supérieurs :

- Contracture intense. Bras collés au tronc, avant-bras en flexion à 90°. Mains en extension, les doigts fléchis dans la paume de la main. L'atrophie de tous les muscles est extrême.

Nerfs crâniens :

Face figée, immobile, yeux grands ouverts. Peut à peine ouvrir la bouche. Langue atrophiée fixée au plancher buccal. Voile immobile. Réflexes du voile abolis.

Mastication et déglutition très difficiles : il faut nourrir la malade avec une sonde.

Reflux fréquent des aliments avec le nez.

Parole inarticulée, incompréhensible.

L'hyperréflexivité diffuse a persisté.

Le syndrome pyramidal s'est complété.

Signe de Babinski bilatéral.

Mort le 14 Juillet 1928

Pas de vérification anatomique.

OBS. n° 38 - (BONDUELLE et Collaborateurs) -

Malade âgé de 70 ans chez qui nous avons vu évoluer de façon parallèle :

- d'une part des signes évidents de maladie de Charcot,
- d'autre part une maladie de Parkinson.

Nous avons examiné pour la première fois M. MAG ... employé aux écritures en retraite en Janvier 1959. Dès cette époque le syndrome parkinsonien dont le début s'était manifesté par un tremblement de la main gauche remarqué trois mois avant était déjà tout à fait typique.

Lors du premier examen, il y avait au membre supérieur droit ni tremblement, ni hypertonie. Ces signes sont apparus depuis mais restent discrets masqués qu'ils sont du reste par l'amyotrophie que nous décrirons plus loin, et par le traitement d'Artane qui avait amélioré de façon remarquable le syndrome extra-pyramidal du côté gauche.

Il s'agit d'un tremblement de repos assez régulier, typiquement parkinsonien. Il atteint les deux membres supérieurs, prédomine nettement à gauche et s'accompagne d'une hypertonie avec diminution du ballant de la main, avec phénomène de la roue dentée, et exagération des réflexes de posture.

Il y a perte du balancement du bras et le malade tire un peu, à la marche, la jambe gauche et esquive le pas de ce côté. Il existe une discrète hypertonie extra-pyramidale au niveau de ce membre. Le facies est un peu figé.

Un à deux mois après l'apparition de ce tremblement, le malade a remarqué que la force de sa main droite diminuait en même temps qu'apparaissait une amyotrophie de cette main.

Actuellement il existe une amyotrophie diffuse des deux membres supérieurs mais prédominant à droite. La main droite est plate, le pouce sur le plan de la paume à type de main de singe. Les quatrième et cinquième doigts sont en légère griffe.

Le déficit moteur est global mais prédomine à l'extrémité distale et à droite. Il n'existe pas d'amyotrophie aux membres inférieurs.

Les membres supérieurs sont le siège d'incessantes et très abondantes fibrillations. Aux membres inférieurs elles sont rares et ne sont apparues que depuis un à deux mois.

Les réflexes tendineux sont tous présents aux membres supérieurs. Ils sont vifs aux membres inférieurs. Le masséterin est vif. Le cutané plantaire est en flexion à droite et à gauche.

I₁ n'existe aucun trouble de la sensibilité, mais le malade se plaint de crampes nocturnes des deux mollets apparues en même temps que les autres troubles.

Il n'existe aucun signe labio-glosso-laryngé. La langue est normale. La voix et la déglutition sont normales.

Le peu d'importance du syndrome pyramidal, réduit en somme à l'exagération des réflexes tendineux, la prédominance de l'amyotrophie d'un côté et de l'autre celle du syndrome extra-pyramidal ont permis une étude sémiologique précise des deux syndromes.

L.C.R. normal.

L'électromyogramme montre un tracé pauvre avec de très grandes unités motrices. De tels tracés confirment qu'il s'agit de lésions neurogènes périphériques anciennes à évolution lente. C'est le tracé habituel de la maladie de Charcot.

L'E G G montre tout au plus une discrète dilatation des ventricules latéraux, prédominante à gauche.

Antécédents : Les antécédents personnels, récents et lointains, n'apportent rien de particulier et tout spécialement rien qui puisse faire penser à un épisode encéphalitique.

L'enquête familiale qui aurait pu être intéressante en raison de la très nombreuses fratrie (M. MAG ... a 12 frères et soeurs) est finalement décevante. Notre malade n'a pratiquement pas connu ou a perdu de vue ses frères et soeurs. De cette famille il ne reste, avec notre malade, qu'une des soeurs âgée de 75 ans qui, d'après sa correspondance, paraît en bonne santé.

OBS. n° 39 - (LEGRAND) - Monsieur A P.

admis dans le Service de Médecine générale (Pr. René LEGRAND) en Mai 1959, pour troubles de la phonation et de la déglutition apparus 6 mois auparavant.

Homme de 71 ans, il a été télégraphiste jusqu'à 65 ans. Marié, sans enfant. Ses parents, ses deux frères, ses deux soeurs sont décédés à un âge avancé et il n'y a aucune affection neurologique signalée dans la famille.

Antécédents personnels : Artérite des membres inférieurs qui entraîne régulièrement une crampe douloureuse au bout d'une centaine de mètres de marche ; rien dans le passé qui puisse faire songer à un épisode d'encéphalite.

Le début de l'affection actuelle, apparemment brutal, se caractérise par l'apparition quasi simultanée en Novembre 1958 d'une dysphonie tenace et de troubles modérés de la déglutition. Vers cette époque également, on remarque une amyotrophie distale des membres supérieurs, à nette prédominance droite.

A notre premier examen, en Mai 1959, le tableau neurologique est très évocateur d'une maladie de Charcot.

C'est l'amyotrophie des membres supérieurs qui frappe d'abord : globale mais prédominante nettement aux mains ; les éminences thénar ont perdu les trois quarts de leur volume ; les interosseux dorsaux sont très touchés ; le pouce est sur le même plan que les autres doigts, réalisant surtout à droite, un aspect en main de singe. Gêne fonctionnelle importante pour les mouvements fins des doigts, et surtout pour l'opposition du pouce.

Contraste entre la netteté de cette amyotrophie et la conservation, et même la relative vivacité de certains réflexes des membres supérieurs : seuls les olécrâniens sont faibles symétriquement ; les tricipitaux et les stylo-radiaux sont normaux ; réflexes de flexion des doigts sont vifs des deux côtés.

A cette amyotrophie s'associent des fasciculations musculaires : très abondantes, perçues par le malade, sont notées avec une particulière fréquence au niveau du triceps droit, de l'épaule droite, des grands pectoraux et de la face interne des deux cuisses.

Démarche normale, mais existence d'un certain degré d'amyotrophie

proximale des membres inférieurs, réflexes rotuliens cependant vifs ; les achilléens sont abolis, le cutané plantaire est en flexion des deux côtés.

Par ailleurs, on ne retrouve pas les cutanés abdominaux ; pas de troubles sphinctériens, ni sensitifs.

L'atrophie et les fibrillations avaient en fait un peu inquiété le malade, et ce sont les signes d'atteinte bulbaire qui l'avaient amené à consulter : il existe, en effet, des troubles de la phonation ; la voix est affaiblie et les sons sont mal articulés ; ceci semble donc relever non seulement de la localisation du processus pathologique au niveau de la langue et du voile du palais, mais également d'une atteinte laryngée.

Déglutition difficile tant pour les solides que pour les liquides. Le malade est obligé de boire très lentement mais il n'a jamais de reflux par le nez.

A l'examen : langue légèrement ravinée, mais qui, surtout, est le siège de fibrillations nombreuses ; protection linguale normale, de même que la motilité des muscles péribuccaux. Le voile du palais se contracte normalement. Les réflexes massétéris et naso-palpébraux sont très vifs. Le tableau clinique est donc typiquement celui d'une maladie de Charcot, et il ne mériterait pas l'intérêt que nous lui portons, si celle-ci ne s'associait à un tremblement de type extra-pyramidal : tremblement noté pour la première fois par le malade il y a quatre ans environ et qui, depuis, ne s'aggrave que très lentement.

Il est uniquement localisé au membre supérieur droit, celui où l'atrophie prédomine. Il est d'intensité modérée, surtout net au repos complet, persistant dans le maintien de l'attitude ; il est régulier, lent (4,5 c/s), ample, bref, ses caractères en font un tremblement typiquement parkinsonien.

L'examen montre au niveau du membre atteint une hypertonie plastique, évidente par rapport au côté gauche, avec exagération du réflexe de posture au niveau du biceps.

Par ailleurs, pas de modification de la mimique, pas de perte de mouvements associés ; la démarche est normale, écriture maladroite, ce qui n'est guère étonnant si l'on tient compte de l'atteinte musculaire - mais pas de micrographie.

Du point de vue paraclinique, les différents examens biologiques sanguins, sérologie en particulier, ne montrent aucune anomalie. Mais nous n'avons pu, le malade s'y étant opposé, prélever du liquide céphalo-rachidien pour examen.

L'électroencéphalogramme, mis à part une relative lenteur de l'électrogénèse de fond (7 c/s), ne montre aucune anomalie.

OBS. n° 40 - (Service de Neuro-Psychiatrie Hôpital Edouard Herriot)

Madame DEL, 48 ans.

adressée pour dysarthrie.

La malade a présenté une appendicite, opérée en 1951 ; elle a eu les oreillons la même année ; elle a eu quatre grossesses normales, une fausse couche en 1955.

Son père est décédé de la grippe espagnole, sa mère à la suite d'une grippe. Elle a trois soeurs et deux frères en bonne santé, une de ses soeurs est morte hypertendue.

L'affection actuelle semble avoir débuté il y a six mois environ, par l'apparition d'une dysarthrie progressive, d'une lenteur à la marche, de difficultés à effectuer rapidement son travail. Elle présentait alors des crampes dans les membres inférieurs, et une somnolence.

A son entrée dans le service, on note :

- l'existence d'une S L A avec quadriparésie spasmodique et Babinski bilatéral ; on observe des fibrillations au niveau de la langue surtout et, plus discrètement, au niveau des cuisses ; la dysarthrie est considérable avec parole lente et parétique.

- on est, en outre, frappé par l'aspect figé du visage, totalement inexpressif et par l'existence d'une hypertonie, avec une indiscutable roue dentée à la mobilisation des membres supérieurs et inférieurs.

- les réflexes de la face sont exaltés avec diffusion du naso-palpebral et du massétérin.

- le reste de l'examen est normal.

- la radio des poumons est normale, de même que les radios du crâne ; le fond d'oeil est normal, de même que la motricité oculaire et le champ

visuel ; il existe toutefois une absence totale de convergence.

- l'E E G est normal.

- la P L ramène un liquide clair, avec moins d'un élément / mm³, 0,10 g. d'albumine, sérologie syphilitique négative. La sérologie sanguine est également négative.

- une pneumo-encéphalographie gazeuse montre une atrophie corticale, en particulier dans les régions frontales et pariétales. Les ventricules latéraux sont un peu dilatés, de même que le troisième ventricule ; on note la présence d'air au niveau de la faux, des circonvolutions sus-calleuses, et sur la tente du cervelet.

- on a pratiqué des tests pharmacologiques (généoscopolamine IM, et diparcol IV) qui n'ont pas apporté de résultat probant : toutefois la génoscopolamine semble avoir entraîné dans la demi-heure qui a suivi l'injection, une discrète libération de la parole et de la mimique.

On donne à la malade 8 mg d'Artane par jour, à la suite de quoi le faciès paraît un peu moins figé, la parole étant peut être un peu plus facile, quoi qu'encore lente, grave et monotone.

Six mois plus tard, malgré la prise quotidienne de 10 mg d'Artane, l'examen neurologique est inchangé, la gêne à la parole étant augmentée.

OBS. n° 41 - (Service de Neuro-Psychiatrie Hôpital Edouard Herriot)

Madame CHAN ... , 59 ans

adressée pour séquelles d'hémi-parkinson gauche, parésie de la jambe droite avec gêne à la marche et tendance au steppage.

La malade parle de grippe espagnole qu'elle aurait eue jeune. Scarlatine dans l'enfance. Deux bronchites aiguës (elle ne peut préciser la date). Un syndrome douloureux du bras gauche classé il y a un an "névrite". Elle a eu deux grossesses normales, pas de fausse couche. Après le premier accouchement, ptose génitale et vésicale dont elle a gardé une certaine difficulté à uriner. Nombreux troubles neuro-végétatifs à type de palpitation et d'insomnie.

Depuis l'âge de 20 ans, apparition d'un hémi-parkinson avec tremblement surtout accentué à la main gauche.

Son père a présenté un syndrome parkinsonien à prédominance gauche

surtout aux membres supérieurs (le diagnostic a été fait par le Professeur J. FROMENT) sans tremblement. Il est décédé d'une affection de l'oesophage.

Sa mère a 82 ans et se porte bien.

Un frère de la malade, de deux ans son cadet, a présenté une paraplégie avec troubles urinaires, d'apparition brutale, ayant rapidement cédé.

A l'entrée, le 28 Avril 1962, la malade se plaint, en plus de son hémiparkinson gauche, d'une gêne de la marche avec steppage au niveau du membre inférieur droit et de crampes musculaires nocturnes apparues depuis quelques semaines.

A l'examen neurologique :

Aux membres inférieurs :

- les réflexes ostéo-tendineux et cutanés sont égaux, symétriques.
- Il n'y a pas de signe de Babinski.
- on note une atrophie discrète au niveau du quadriceps et du psoas droit.
 - pas de troubles sensitifs.

Aux membres supérieurs :

- les réflexes tendineux sont plus vifs à gauche,
 - attitude en griffe réductible de la main gauche,
 - tremblement de repos à gauche, typique du tremblement parkinsonien
- Rigidité avec roue dentée au membre supérieur gauche.
- pas de troubles sensitifs.

Le reste de l'examen neurologique ne révèle rien d'anormal.

- La radio des poumons est normale, de même que les radios du crâne,
- Sur la radio du bassin, on note une coxarthrose à minima des deux côtés,
- Sur la radio de la colonne dorsale, on note une arthrose avec scoliose à convexité droite D 11 - D 12 et des calcifications du bassin droit.
- Sur l'urographie IV, la calcification qu'on croyait dans le bassin est en réalité dans la vésicule.
- Le F O est normal de même que la motricité oculaire et le champ visuel.

- L' E E G est normal,
- La P L ramène un liquide eau de roche avec moins d'un élément par mm³, 0,30 g d'albumine. Réactions sérologiques négatives.
- Dans le sang, les réactions sérologiques sont négatives, l'urée est à 0,43 g et la glycémie à 0,93 g.
- A l'examen O.R.L., on notait : état dentaire déplorable, motricité linguale, vélique et laryngée normales. Pas d'anomalie de l'hypopharynx et du larynx.
- Psychisme : hypomaniaque logorrhéique, racontant volontiers sa vie à tout venant, pleurant facilement.
- Electromyogramme : dans le quadriceps droit, dans la contraction volontaire, on obtient un tracé d'atrophie neurogène à 35 c/s de potentiel, d'amplitude élevée.

A ce moment là, rien ne permettait d'évoquer une lésion médullaire, on s'en tint au diagnostic de "névrite".

La malade revient le 1er Octobre 1963 et en revoyant cette malade, on a la surprise de constater une expansion considérable de l'atrophie musculaire ayant débuté au niveau du vaste interne droit. Elle intéresse maintenant la main droite qui réalise le type d'Aran-Duchenne et la ceinture scapulaire droite.

A gauche l'hémi syndrome parkinsonien persiste inchangé, mais peut-être existe-t-il également un coup de rabot sur l'éminence thénar.

Tous les réflexes, tant aux membres inférieurs qu'aux membres supérieurs sont vifs surtout à gauche; mais pas de Babinski, ni de crampes musculaires et pas de fibrillations visibles malgré les sensations subjectives de fourmillements sous-cutanés.

Aucun trouble de sensibilité ou du fonctionnement sphinctérien. Pas d'atteinte labio-glosso-laryngée et pas de signes striés du côté droit.

"Il faut bien admettre que se développe une atteinte de la corne antérieure de la moelle de type plus poliomyélite antérieur chronique que S L A chez cette malade" (Docteur TRILLET).

OBS. n° 42 - (Van BOGAERT et RADERMAKER) - Famille PAR

1er Cas : Jean PAR

- La maladie débute à un âge assez précoce, 27 ans, et réalise d'abord une faiblesse dans les deux membres "avec chute du pied" et une amyotrophie accompagnée de crampes musculaires des pieds, des jambes et des cuisses.

Vers 42 ans, l'amyotrophie gagne les mains et les avant-bras.

A 43 ans, le malade commence à se plaindre de dyspnée et la parole s'est assourdie. L'évolution semble avoir été régulièrement progressive.

A 44 ans, l'examen constatait :

- une atrophie diffuse des membres inférieurs respectant les fesses et la ceinture pelvienne.

- une atrophie des ~~m~~ains (réalisant la main de singe typique) et des avant-bras, des fibrillations plus généralisées.

- des réflexes tendineux vifs, les cutanés plantaires étant en flexion bilatérale.

- pas de troubles de la sensibilité ni de la coordination.

- au niveau des nerfs crâniens, quelques secousses fibrillaires dans les muscles de la louppe du menton et de la langue.

Un peu plus d'un an après, l'amyotrophie est diffuse aux membres supérieurs et a gagné non seulement la ceinture scapulaire mais aussi les muscles du cou. L'atrophie de la langue est typique et le voile et les piliers présentaient de nombreuses fibrillations. Le L.C.R. est normal.

Quelques mois plus tard, le malade fait une dyspnée de plus en plus intense avec cyanose et succombe à une broncho-pneumonie. Il avait 45 ans, l'évolution avait duré 18 ans semble-t-il mais paraît avoir été très lente de 27 à 42 ans et s'être accélérée de 42 à 45 ans.

L'autopsie est pratiquée et confirme le diagnostic.

2ème Cas de S L A : Jean-Charles PAR

Il s'agit du fils unique du précédent. Les premiers troubles sont

apparus vers 30 ans : parésie et steppage du membre inférieur droit qui augmentent petit à petit. Peu de temps après les mêmes troubles se reproduisent à gauche. Des fasciculations et des crampes sont signalées aux autres membres. Après un an d'évolution, la main droite est atteinte (mouvements d'opposition du pouce surtout).

Le compte-rendu d'un examen fait deux ans après le début mentionne :

- steppage bilatéral, atrophie importante à prédominance distale des 4 membres, avec fibrillations.

- réflexes tendineux vifs avec diffusion surtout à droite, cutanés plantaires en extension à gauche, indifférents à droite, cutanés abdominaux et crémastériens conservés.

- la sensibilité est normale partout, sauf quelques paresthésies dans le domaine du cubital, à gauche, avec de petites erreurs pour le chaud et le froid et un temps de latence plus long dans les réponses. Il y a des paresthésies dans le domaine des musculo - cutanés à gauche et quelques erreurs au chaud et au froid sous le genou, à gauche également.

- pas de troubles de la coordination

- nerfs crâniens : fibrillations du larynx et de la houppe du menton.

- L.C.R. normal.

- les modifications de chronaxies sont celles que l'on observe dans une affection médullaire.

Un an plus tard, l'amyotrophie avait gagné la ceinture scapulaire et les muscles du cou, du thorax ainsi que de la houppe du menton ; il n'y a plus de trouble de la sensibilité.

Le malade en était là lors de la publication.

Les cas de syndrome Parkinsonien -

II - Père et grand-père des sujets précédents, étant mort à 41 ans. Il était atteint depuis l'âge de 35 ans d'une paralysie agitante avec des troubles mentaux légers.

Il semble que le père de II décédé à 49 ans ait lui aussi tremblé dès l'âge de 30 ans.

II - 3 - Marcel PAR ..., 3ème fils de II représente le 2ème cas de syndrome Parkinsonien. Début à 27 ans, mort à 42 ans d'affection intercurrente (occlusion intestinale aiguë alors qu'il était grabataire et cachectique depuis 2 ans.

L'autopsie ayant pu être faite, on trouve comme altérations "celles que l'on trouve habituellement dans les formes classiques de paralysie agitante. Aucune atteinte du cortex moteur et de la voie pyramidale n'est mentionnée.

II - 2 - Henri PAR ..., second fils de II associe le syndrome Parkinsonien à une amyotrophie distale des membres supérieurs.

Les syndromes apparaissent en même temps à 26 ans. Petit tremblement des mains, atrophie de la saillie des pouces.

A 28 ans, le tremblement et la raideur sont caractéristiques du syndrome Parkinsonien.

A 29 ans, un examen neurologique mentionne : "une atrophie nette des deux éminences thénar et hypothénar et des interosseux palmaires et dorsaux sans secousses fibrillaires et sans troubles sensitifs. Réflexes vifs partout. Pas de signes pyramidaux". Les muscles atrophiés étaient le siège d'une réaction de dégénérescence. Par la suite, l'amyotrophie s'étendit peu à peu aux membres supérieurs d'une manière diffuse (à 36 ans, il avait de chaque côté l'aspect en main de singe), mais elle respecte les membres inférieurs.

Ce malade se suicide à 37 ans.

OBS. n° 43 - (COSSA) - Monsieur P A, 58 ans

voyait sa maladie évoluer depuis 14 mois. Le syndrome amyotrophique était tout à fait typique : main de singe, atteinte un peu moins forte des muscles des bras, de l'épaule et du thorax ; moindre encore des cuisses ; fibrillations importantes. Le syndrome bulboprotubérantiel se réduisait à une petite gêne de la parole, une langue un peu étalée et tremblante, une émaciation de la partie inférieure de la face. Par contre, le syndrome cordonal était particulièrement intense aux membres inférieurs, réalisant une véritable paraplégie, avec présence de tous les signes de la série pyramidale et de la série parapyramidale.

Or, chez ce malade (qui présentait d'ailleurs à l'Electroencéphalogramme (Pr. MARTIN) un ralentissement de l'alpha à 8 c/s), nous avons trouvé, sur les clichés, des anomalies considérables : dilatation globale et importante des ventricules latéraux (g>d) ; dilatation énorme du ventricule médian (14 mm de diamètre transversal sur le cliché, front en haut) ; accumulation d'air à la convexité, à gauche surtout.

OBS. n° 44 - (COSSA) -

Nous avons hésité à publier l'observation de notre second malade, Monsieur M, H. parce que ses soixante douze ans et la présence de rire et pleurer spasmodiques pouvaient nous faire accuser d'utiliser abusivement un cas de syndrome lacunaire. Mais l'absence d'hypertension, le bon état vasculaire, la rapidité de l'évolution (6 mois) régulièrement progressive, sans le moindre syndrome pyramidal (sans démarche lacunaire, sans astasie-abasie) nous ont paru légitimer chez ce malade le diagnostic de maladie de Charcot.

Ce malade présentait donc :

a) - une atrophie musculaire dominant aux membres supérieurs mais à maximum proximal (au contraire des autres maladies de notre série) et très richement pourvue de fibrillations.

b) - un syndrome pyramidal, franc, bilatéral et symétrique (réflexes tendineux exagérés, Babinski, Oppenheim solennels), sans astasie-abasie ni démarche lacunaire.

c) - un syndrome à la fois bulbo-protubérantiel et pseudo-bulbaire : masque figé de tragique grec, salive aux commissures, atrophie de la face et des masticateurs, dysphonie avec langue étalée, animée de secousses fibrillaires, voile un peu atone, émotivité et instabilité excessives, rire et pleurer spasmodiques.

Or chez ce malade, l'encéphalographie lombaire nous a montré une dilatation bilatérale et symétrique encore que modérée des ventricules latéraux, une dilatation importante du troisième ventricule, et l'accumulation nette d'air à la convexité, notamment dans la région temporale.

Comme pour le malade précédent, l'Electroencéphalogramme (Pr. MARTIN) montrait un ralentissement de l'alpha à 8 c/s, avec surcharge abondante d'ondes delta.

OBS. n° 45 (COSSA) - Monsieur P..... M,

présentait, à 53 ans, une maladie de Charcot datant de 12 mois. Si l'atrophie (avec fibrillations) était absolument typique (main de singe, etc...), le syndrome cordonal était discret, limité du seul côté droit à un signe de Rossolimo, un signe du jambier et une tendance à l'hypertonie plastique du membre inférieur avec décontraction lente.

Par contre, à une atteinte bulbo-protubérantielle importante (dysphonie, dysphagie, atrophie de la face, des masticateurs, langue étalée et animée de secousses fibrillaires, voile atone avec quelques fibrillations), s'associait une symptomatologie supraprotubérantielle : troubles du caractère et surtout crises de rire et pleurer spasmodiques, particulièrement frappantes chez un homme qui n'était ni artériel ni sénile. L'encéphalographie lombaire a montré une très nette dilatation de la corne frontale gauche, donc du côté opposé aux signes cordonaux. Par ailleurs, il existait une dilatation importante du troisième ventricule. En outre, l'Electroencéphalogramme (Pr. MARTIN) montrait un rythme alpha anormalement lent, à 2 c/s.

OBS. n° 46 - (COSSA) - Monsieur V P, 65 ans

évoluant depuis un an, présentait un syndrome principalement amyotrophique avec une main de singe tout à fait typique. Le syndrome bulboprotubérantiel était purement fonctionnel, consistant en crises de suffocation subites et brèves, sans anomalies objectives. Par contre, le syndrome pyramidal se limitait à un signe de Babinski discret, à gauche seulement. A l'encéphalographie lombaire, nous avons retrouvé des ventricules sub-normaux. Il y avait seulement un peu d'air à la convexité, dans la région temporale, à droite surtout.

OBS. n° 47 - (COSSA) - Monsieur P M, 55 ans

voyait sa maladie évoluer depuis 22 mois. Il s'agissait presque d'une forme pseudo-poliomyélitique. En effet, seul un Oppenheim inconstant traduisait

l'atteinte cordonale; seule l'émaciation de la moitié inférieure de la face, une petite gêne de la parole sans traduction objective, signaient une petite atteinte bulbaire.

Chez ce malade, les images ventriculaires se sont avérées absolument normales. Il n'y avait pas d'air à la convexité.

OBS. n° 48 - (DAVISON) - Monsieur H L.

Homme âge de 28 ans, marié, entré à l'hôpital le 2 Janvier 1930. En Novembre 1927, l'état mental change, caractérisé par des troubles de la mémoire. Il se trompe souvent et ne se souvient pas des noms des membres de sa famille, du nom de la rue de sa maison. Il est désorienté, hésitant.

En Juin 1928, le malade est vu par un neurologue qui trouve une atrophie des bras et des mains. Il entre au "Mont Sinai Hôpital" où il reste du 5 au 28 Octobre 1928. Le diagnostic de S L A est fait. Il devient graduellement infirme et grabataire. Il ne s'intéresse plus à rien.

Aucun antécédent notable. Il a 3 enfants.

A l'entrée : Examen neurologique :

- Visage sans expression, ou avec un sourire sans signification.
- Il parle par monosyllabes. Il répète "oui" inlassablement.
- On note des fibrillations. Pas de Babinski. Le réflexe vélopalatin existe. Atrophie de la ceinture scapulaire.

Psychisme : Apparence négligée. Il sait dire son nom et répète trois ou quatre fois ce qui lui est demandé. Il est calme mais non coopérant. Il s'intéresse à ce qui l'entoure et puis, tout à coup, ne s'y intéresse plus. Il répond quelquefois aux questions par "oui" ou par son nom. C'est plus un certain degré d'aphasie qu'une dysarthrie. On ne peut juger de ses capacités intellectuelles. Ses réponses affectives sont anormales. Son tableau mental semble être celui d'une démence avancée.

Il devient de plus en plus aphasique et dément.

Il meurt le 30 Janvier 1930 - Vérification anatomique.

OBS. n° 49 - J R, Homme de 32 ans

Entre à l'Hôpital le 30 Mai 1930.

En décembre 1927, il commence à montrer une certaine faiblesse et incapacité à se tenir debout sur son membre inférieur gauche. Etat stationnaire jusqu'en Avril 1929, quand après des maux de gorge, il y eut développement d'une difficulté de la parole et une faiblesse des membres supérieurs. Il est admis dans un autre hôpital le 14 Novembre 1929, quand on trouve une atrophie de la glotte, une exagération des réflexes profonds, surtout à gauche, un signe de Babinski à gauche, déviation vers la gauche de la langue, une dysarthrie marquée, une dissymétrie de l'extrémité supérieure gauche, une ataxie spastique dans la jambe gauche et une lenteur et une rudesse dans la voix.

Une sclérose multiloculaire a été considérée comme un diagnostic possible.

Les antécédents familiaux sont sans importance.

Examen neurologique :

Le patient est couché et présente le tableau d'une dégénérescence progressive, lenticulaire montrée par la rigidité, le rire et le pleurer spasmodiques et une détérioration mentale. Le parler était dysarthrique, explosif, et de temps en temps monotone. Les interosseux étaient atrophiés et il y avait une fibrillation généralisée de caractère prédominant dans les muscles du bras, de l'avant-bras, de la main, de la jambe et de l'épaule. Le pied gauche avait une position d'allure striée, et un phénomène de roue dentée était visible pour les membres supérieurs. Diminution de la force, surtout du côté droit. On trouve une hyperreflexie généralisée avec un signe de Babinski et pas de réflexe abdominal. Le côté droit de la bouche pendait. L'innervation émotionnelle était bonne. La langue est déviée vers la gauche. Rire et pleurer spasmodiques.

Au point de vue mental :

Le patient est retardé et apathique, et participe peu à la vie commune. Sa mémoire est pauvre d'évènements anciens ou récents. Il est désorienté.

La vérification anatomique donne le diagnostic de S L A.

OBS. n° 50 - Femme de 50 ans,

Admise à l'Hôpital de Montefiore le 19 Juillet 1930 dans un état de semi-torpeur avec 38°5 de fièvre. Elle meurt le jour suivant.

En Janvier 1929, elle avait eu une douleur dans les deux épaules irradiant dans la région lombaire.

En Mai de la même année, elle avait eu de nouvelles atteintes : difficultés dans son parler, et engourdissement des extrémités inférieures.

En Mai 1930, elle était devenue sommeillante et son état mental était confus.

Dans deux autres hôpitaux un premier diagnostic de sclérose multiple a été fait puis, plus tard, celui d'un processus de dégénérescence diffuse avec des symptômes mentaux.

Le diagnostic de S L A est fait anatomiquement.

Examen neurologique - Les résultats ne sont pas satisfaisants à cause de la stupeur mental dans laquelle se trouve la malade. Elle a une ~~par~~urêche, probablement un ptosis bilatéral, une paralysie faciale droite, un signe de Babinski bilatéral, pas de réflexe abdominal, un visage dissymétrique, comme celui d'un Parkinsonien, avec rigidité des membres supérieurs et une tendance à avoir des "mains d'accoucheuse" ainsi qu'une tendance à la catatonie.

Elle est confuse, a un retard psychomoteur et elle est instable.

OBS. n° 51 - (DAVISON) - Homme âgé de 54 ans -

Il est d'abord vu en Mai 1929. Il n'était pas possible de fixer une date précise pour le début de sa maladie mais il a commencé à avoir une fatigue généralisée des muscles durant l'année 1927. En 1928, le patient commença à avoir des difficultés pour avaler et pour cracher dûes à une grande quantité de mucus dans la gorge.

Son état s'aggrava progressivement. Vers la fin de l'année des symptômes d'atteinte mentale lui permirent d'être admis dans un hôpital privé.

Examen : Atrophie généralisée des muscles du corps, particulièrement ceux des bras, des épaules et des éminences thénar. On y remarque des fibrillations, des réflexes profonds sont présents mais diminués aux extrémités inférieures. Absence de réflexe abdominal, de signe de Babinski. Atrophie

faciale : la langue est atrophiée, fibrillée. Le patient a des difficultés pour avaler. Il fait preuve d'un esprit confus mais non complètement désorienté. Aspects du caractère paranoïd.

OBS. n° 52 - N C,

Un homme de 68 ans, un travailleur qui fut admis au Manhattan State Hospital pour une histoire ayant débuté trois ans auparavant par de la faiblesse dans les muscles et des changements progressifs de son état mental caractérisés par une mémoire défaillante,

- une désorientation,
- un comportement puéril,
- une indifférence.

Examen : Le malade avait beaucoup maigri. Accroissement des réflexes profonds et Babinski bilatéral, atrophie des petits muscles de la main, des avant-bras et des épaules. Fibrillations de la langue et des muscles des bras et des épaules.

Le patient est désorienté, confus et infantin.

OBS. n° 53 - Femme de 56 ans,

qui fut admise à l'hôpital en Avril 1929.

En Avril 1928, il y avait eu développement d'une faiblesse du côté droit.

En Octobre 1928, troubles de la mémoire ; elle devint irritable, montra des changements de personnalité et développa des idées de persécution, persuadée que ses voisins l'écoutaient.

Ses antécédents familiaux et personnels sont sans intérêt, excepté le fait qu'elle avait bu beaucoup d'alcool pendant une vingtaine d'années.

Examen neurologique :

A son admission à l'hôpital, la malade avait un parler bulbaire, un commencement d'artériosclérose rétinienne. On a trouvé :

- atrophie et fibrillations de la langue et des muscles interosseux,
- steppage de la jambe droite

- pas de réflexe au rotulien,
- et un signe de Babinski à droite.

OBS. n° 54 - (Due à l'obligeance du Docteur SCHOTT)

Monsieur B, Paul, 56 ans.

Marié, père de deux enfants. Sans antécédents particuliers.

Nous est adressé le 4 Juin 1961 par le Docteur DUGOUJON pour des difficultés de parole apparues depuis un mois.

A l'examen : on constate effectivement une dysarthrie de type parétique, avec voix mal timbrée et relativement monotone. La difficulté articulaire est plus accentuée en fin de phrase ou lorsque la conversation se prolonge ; elle est particulièrement accentuée lors de la prononciation des mots d'épreuve ou même dans la conversation spontanée lors de la prononciation de noms longs et compliqués. L'association aux troubles articulaires d'une amnésie verbale portant surtout sur les noms propres, mais aussi sur certains noms communs, avait fait évoquer la possibilité d'un syndrome aphasique de type moteur, et discuter une artériographie carotidienne gauche. Toutefois cette épreuve est différée devant la constatation d'un E E G normal (Dr. COURJON). Par ailleurs, examen neurologique entièrement négatif, le malade se plaignant simplement de quelques crampes au niveau des membres inférieurs.

Traitement : Vasodilatateur et sédatif.

Revu le 8 Août 1961, soit deux mois après. La dysarthrie paralytique est, cette fois, manifeste, avec parésie labiale, langue étalée et parcourue de fibrillations incessantes ; quelques légers troubles de déglutition avec accumulation de salive dans les sinus piriformes ; réflexes nauséux et vélo-palatins normaux. Vivacité diffuse des réflexes tendineux, sans signes pyramidaux formels. Dans les mois qui suivent, accentuation du syndrome de paralysie labio-glosso-laryngée, avec apparition d'une main d'Aran-Duchenne bilatérale ; de fibrillations diffuses et de polycynétisme des rotuliens.

Malgré cette évolution irrémédiablement progressive, le tonus moral du sujet n'est guère affecté. Il conserve quelques activités professionnelles,

se plaignant simplement d'asthénie et d'amaigrissement. Il est victime de crises de goutte au niveau du pied droit et, très facilement, accepte comme on le lui propose, de rapporter tous ses troubles à ses fluxions articulaires.

Jusqu'à son décès, en Novembre 1962, le comportement psycho-affectif reste inchangé.

*

* *

CONCLUSIONS

Il nous a paru intéressant de dresser un bilan de ce que nous avons cru pouvoir appeler les "Formes Hautes" de S L A, groupant sous ce terme les manifestations susceptibles d'être rattachées à une atteinte siégeant au-dessus de la région bulbo-spinale.

1°) - Notre étude est basée sur l'analyse des observations recueillies dans la littérature depuis 1925 et sur l'étude de sept observations personnelles,

2°) - Sur le plan clinique, ces "formes hautes" se présentent sous trois rubriques essentielles :

- Formes démentielles (deux observations personnelles) sans ou avec atteinte localisée (forme avec aphasie, forme avec épilepsie temporale, une observation personnelle).

- Formes à manifestation pseudo-bulbaire (deux observations personnelles).

- Formes avec manifestation extra-pyramidale.

3°) - LA S L A s'accompagne souvent d'images atrophiques : une de nos observations avec manifestation démentielle illustre cette éventualité.

4°) - Sur le plan anatomique où nous n'apportons pas de faits personnels, est affirmée la fréquence des atteintes anatomiques hautes, surtout corticales au niveau de la frontale ascendante, mais également dans des régions plus éloignées du cortex et aussi du siège sous-cortical.

5°) - Ces faits cliniques, ces constatations anatomiques posent un problème d'interprétation physio-pathologique et pathogénique : il ne s'agit certainement pas de simples coïncidences et la discussion se situe entre une conception de la S L A à forme "extensive" ou celle d'une association morbide de processus dégénératif touchant de façon contemporaine ou successive des systèmes différents. L'association étant peut-être régie par des prédispositions héréditaires ou géniques.

Le Président de la Thèse :

Pr. Ch. SARROUY.

VU, le Doyen :

J.F. CIER.

VU et permis d'imprimer

Lyon, le 28 Novembre 1963

Le Recteur, Président du

Conseil de l'Université,

P. LOUIS.

La Faculté de Médecine & de Pharmacie de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

B I B L I O G R A P H I E

- 1 - ALAJOUANINE (Th) et Coll. -

Association d'un syndrome bulbaire et pseudo-bulbaire.

Rev. Neurol., 1, 806-811 - 1931

- 2 - ALAJOUANINE (Th), HORNET (Th), THUREL (R). -

L'aspect fenestré de l'écorce cérébrale (Contribution à l'étude des troubles circulatoires localisés à certaines couches cellulaires du cortex)

Rev. Neurol., 1936. 65, 4, 819-829.

- ALAJOUANINE -

Voir GUILLAIN.

- ALAJOUANINE -

Voir KISSEL.

- 3 - BAGH (K. Von) -

Klinische und pathologisch. Anatomische studien an 30 Fällen systematischer umschriebener Atrophie der Grosshirnrinde (Pick'scher Krankheit).

Annales Academiae Scientiarum Fennicae. Helsinki 1946, Kirjallisuus oy. Sana Ed.

132 p. (Cité d'après DELAY 1959).

- BARRILET (J) -

Voir BOUDIN (G)

- 4 - BARUK (H) -

Traité de Psychiatrie - Masson et Cie Ed.

- 5 - BERTRAND (I) et BOGAERT (L. Van) -

Rapport sur le S.L.A. - Anatomie pathologique

Rev. Neurol., 1925, 1, 6, 779-806.

- BERTRAND (I)

Voir BOGAERT (L. Van)

- 6 - BERTRAND (I), BOEFF. -
Difficulté de diagnostic différentiel avec paralysie pseudo-bulbaire.
Rev. Neurol., 1928, 2, 844-48.
- BERTRAND -
Voir GUILLAIN.
- BOEFF. -
Voir BERTRAND.
- 7 - BOGAERT (L. Van). -
Les troubles mentaux dans la S.L.A.
L'Encéphale, 1925, 20, 1 : 27-47
- 8 - BOGAERT (L. Van) et BERTRAND (I) -
Pathologic changes of senile type in Charcot's disease.
Arch. Neurol. Psychiat. 1926, 16, 3, 263-284
- 9 - BOGAERT (L. Van) et RADERMECKER (M.A.). -
S.L.A. typique et paralysie agitante héréditaire dans une même famille
avec une forme de passage probable entre les deux affections (Famille Par.) -
Mondschift Fur psychiatric und neurologic, 1954, 127, n° 4-5, 185-203
- BOGAERT (L. Van) -
Voir BERTRAND (I).
- BOGAERT (L. Van) -
Voir Van de REETH.
- 10 - BONDUELLE et Coll. -
Evolution simultanée chez un même malade d'une maladie de Parkinson et
d'une S.L.A.
Rev. Neurol., 1959, 101, 63.
- 11 - BONDUELLE (M), BOUYGUES, FAVERET (Cl). -
La S.L.A. familiale.
Presse Méd., 1959, 67, n° 44, 1630.
- 12 - BONDUELLE, BOUYGUES. -
La S.L.A.
E. M. C. II, 17.018. A10.

13 - BORDES (M.P.). -

Les troubles psychiques dans le tabès, la S.E.P. et la S.L.A.
Thèse Toulouse 1908.

14 - BOUDIN (G.), BARRILET (J.) -

Formes familiales de la S.L.A.
Rev. Neurol., 1956, 173, 333-363.

- BOUYGUES. -

Voir BONDUELLE (M)

- BRION. -

Voir DELAY (J.)

- BUGÉ (A). -

Voir LECHELLE (P.)

- CAIN. -

Voir ROGER (H.)

15 - CAMBIER (J.) -

Le syndrome Parkinsonien avec démence de l'Ile de Guam.
Presse Méd., 1962, 21, 1057

- CESTAN. -

Voir RAYMOND.

- COERCS. -

Voir Van de REETH.

16 - CORDIER (J.) -

Parkinsonian syndrom with amyotrophie resembling sclerosis of post
traumatic origine.
Acta Neurol and Psychiat. Belgica, 1951, 51, 194-205.

17 - COSSA et DUPLAY. -

Sur la participation du cerveau à la maladie de Charcot - Objectivations
cliniques.
Actualités de Neuro-Psychiatrie. - 1954, 228-234 (Masson & Cie, Ed.)

18 - CULLERE. -

Les troubles mentaux dans la S.L.A.
Arch. Neurol., 1907, 31-273.

19 - DAVISON (C.) et RABINER (A.M). -

Spatic pseudo-sclerosis (disseminated Encephalo-myelopathy ; cortico-pallido - spinal degeneration). Familial and non familial incidence (a clinical pathologic study).

Arch. Neurol. Psychiat. 1940, 44, 3, 578-595.

- DELAHOUSSE (J.) -

Voir LEGRAND (R.)

20 - DELAY (J.), BRION (S.) -

Les démences tardives -
1 Vol. Masson & Cie, Ed. 1962.

21 - DELAY (J.), BRION (S.), ESCOUROLLE (R.), MARTY (R.) -

S.L.A. et démence à propos de deux cas anatomo-cliniques.
Rev. Neurol., 1958, 100-191.

22 - DUPLAY. -

Sur la participation du cerveau à la maladie de Charcot.
Objectivation clinique.
Actualités de Neuro-Psychiatrie 1954, 228-234 (Masson et Cie, Ed.)

23 - E. de AGUIAR, WHITAKER. -

S.L.A. Case with Schizophrenia.
Rev. Neurol. e psychiat. de Sao-Paulo, 1936, 2, 32-38.

- ESCOUROLLE (R.) -

Voir DELAY (J.)

24 - FAVERET (Cl.) -

La S.L.A. familiale. Etude conjointe des S.L.A. juvéniles.
Thèse Paris 1959.

- FAVERET (Cl.) -

Voir BONDUELLE (M)

- 25 - FRAGNITO . -
Anali di nevrogia an 25. fasc. 4-5. 273-287
Anal. in revue neurologique 1908. 1078 .
- 26 - FRIEDLANDER (W.J.) -
E.E.G. changes in amyotrophic lateral sclerosis.
Electroencephalography and Clinical neuro-physiology 1956, 8, 678.
- 27 - FRIEDLANDER (J.W.) et KESERT (B.H.). -
S.L.A. role of psychosis.
Journal of nervous and mental disease, 1948, 107, 243-250.
- GERARD (A.) -
Voir LEGRAND (R.)
- 28 - GREENFIELD and MATTHEWS -
Post encephalitic Parkinsonism with amyotrophy.
Journal Neurol. neurosurg and psychiat. 1954, 17, 50.
- GRUNER . -
Voir MICHAUX (L.)
- 29 - GUILLAIN et ALAJOUANINE. -
S.L.A. avec contractures extra-pyramidales.
Rev. Neurol. 1926, 45, 337.
- 30 - GUILLAIN, BERTRAND et GODET-GUILLAIN .-
Modification of E.G. in course of sclerosis.
C.R. Soc. de Biol. 1940, 134, 462-464.
- GODET-GUILLAIN. -
Voir GUILLAIN.
- 31 - HANAN (R.) -
Su un caso di S.L.A. con turbe psichiche.
Studi Sassareci 1960, 38/1, 119-130.
- HARL (J.M.) -
Voir MICHAUX (L.)

- 32 - HIRANO (A.), KURLAND (L.T.), KROOTH (R.) and LESSEL (S). -
Parkinsonism dementia complex an endemic disease on the
island of Guam (Clinical)
Brain 1961, 84, 642.
- 33 - HIRANO (A.) , MALAMUD (N.), KURLAND (L.T.) -
Parkinsonism dementia complex an endemic disease on the
island of Guam (Pathological)
Brain 1961, 84, 662.
- HIRANO (A.) -
Voir LESSEL (S.)
- HIRANO (A.) -
Voir MALAMUD (N.)
- HORNET -
Voir ALAJOUANINE (Th.)
- KESERT -
Voir FRIEDLANDER (J.W.)
- 34 - KISSEL et ARNOULD -
Atrophie et sclérose cérébrale tardive.
E. M. C. II, 17.057.
- KROOTH (R.) -
Voir HIRANO (A.)
- 35 - KURLAND (L.T.) et MULDER (Dw) -
Recherche épidémiologique sur la S.L.A. - Remarques préliminaires
sur sa disposition géographique en particulier dans les îles Marianne
avec observations cliniques et pathologiques.
Neurology 1951, 4, 335 et
1954, 4, 438.
- KURLAND (L.T.) -
Voir LESSEL (S.)

- KURLAND (L.T.) -
Voir HIRANO (A.)
- KURLAND (L.T.) -
Voir MALAMUD (N.)
- 36 - LAUNAY (C.) -
Contribution à l'étude clinique et biologique de la Maladie de Charcot
et de ses formes anormales.
Thèse Paris 1931.
- 37 - LAWYER (T.) -
S. L. A.
Arch. of Neurology and Psychiatry 1963, 69, 171-192.
- 38 - LECHELLE (P.), BUGÉ (A.), LEROY (R.) -
Maladie de Pick, S.L.A. terminale.
Bull. Soc. Méd. Hôp. de Paris 1954, 70, 30-31
- 39 - LEGRAND (R.), LINQUETTE (M.), DELAHOUSSE (J.), GERARD (A.) -
A propos d'un nouveau cas d'association d'une maladie de Parkinson
et d'un S.L.A.
Rev. Neurol. 1959, 101-191.
- LEROY (R.) -
Voir LECHELLE (P.)
- 40 - LESSEL (S.), HIRANO (A.), TORRES (J.), KURLAND (L.T.) -
~~Parkinsonism~~ Parkinsonism dementia complex. Epidemiological considerations in
the Chamorro of the Marian Islands and California.
Arch. Neurol. Chicago. 1962, 7, 377-85.
- LESSEL (S.) -
Voir HIRANO (S.)
- LINQUETTE -
Voir LEGRAND (R.)

- 41 - LOPEZ-AYDILLO (N.R.) -

La esclerosis lateral amyotrofica familiar y hereditaria.
Estudio de la familia Araque.
Arch. Neuro. Biol. Esp. 1962, 25, n° 1 - 32 - 45.

- 42 - LOWENBERG (K.) -

Familial organic psychosis (Alzheimer's type).
Arch. Neurol. & Psychiat. 1934, 31, 4, 737-754.

- 43 - MALAMUD (N.), HIRANO (A.), KURLAND. -

Pathoanatomic changer in amyotrophic lateral sclerosis on Guam
with special references to the occurence of neurofibrillary changes.
Arch. Neurol. - 1961, 5, 401.

- MALAMUD (N.) -

Voir HIRANO (A.)

- 44 - MARIE (P.) -

Leçon sur la maladie de la moelle.
1892. Masson Ed.

- MARTY (R.) -

Voir DELAY (J.)

- MATTHEWS. -

Voir GREENFIELD.

- 45 - MEYER (A.) -

Neurology & Psychiat. 121 : 107 - 1928

- 46 - MICHAUX (L.), SAMSON (M.), HARL (J.M.), GRUNER. -

Evolution démentielle de deux cas de S.L.A. accompagnés d'aphasie.
Rev. Neurol. - 1955, 92, n° 5 - 357-367

- 47 - MIRAILLET (P.) -

Psych-Pathologie et syndrômes extra-pyramidaux.
Thèse Lyon 1961.

- MULDER (Dw.) .-
Voir KURLAND (L.T.)
- 48 - MYRIANTHOPOULOS (N.C.) and SMITH (J.K.) -
S.L.A. with progressive dementia.
Neurology, 1962, 12 : 603
- 49 - NERI (V.) -
Rapport clinique sur la S.L.A.
Rev. Neurol., 1925, 1, 759-778
- NETSKY (M.) -
Voir LAWYER (T.)
- 50 - PATRIKIUS (J.) -
S.L.A. avec mouvement involontaire des doigts et du poignet gauche
de caractère extra-pyramidal.
Rev. Neurol., 1951, 85, 60
- 51 - PAULIAN (D.) -
S.L.A. atypical case.
Rev. Neurol., 1931, 2, 455-456.
- 52 - FERRIER (O.) -
Voir Van de REETH.
- 53 - POROT (A.) -
Manuel alphabétique de Psychiatrie.
P.U.F. 1960.
- RABINER (A.M.) -
Voir DAVISON (C.)
- RADERMECKER (M.A.) -
Voir BOGAERT (L. Van)
- 54 - RAYMOND. -
Leçon sur les maladies du Système nerveux.
1889. Paris, Douin Ed. (Cité d'après L. Van BOGAERT 1925)

- 55 - RAYMOND et CESTAN . -
Etude de 18 cas de S.L.A.
Rev. Neurol., 1905 - 505
- 56 - Van de REETH, FERRIER (O.), COERCS, BOGAERT (L. Van). -
Pick's dementia associated with atypical amyotrophic lateral
sclerosis. Anatomic-clinical study.
Acta Neurologica Belgica 1961, 61, 309-325
- 57 - RIMBAUD (L.) -
Précis de Neurologie.
Coll. Testut - Douin Ed.
- 58 - RISER (M.) -
Pratique neurologique. Masson & Cie Ed.
- 59 - ROBERTSON (E.E.) -
Progressive bulbar paralysis showing heredo familial incidence
and intellectual impairment.
Arch. Neurol. Psychiat. 1953, 69, 196-98
- 60 - ROGER (H.) et CAIN (J.) -
De l'association d'un syndrome Parkinsonien et d'un syndrome
d'atrophie musculaire avec fibrillation d'origine encéphalatique
probable rappelant la S.L.A.
Bull. Ac. de Méd. 1947, 131 : 461
- SAMSON (M.) -
Voir MICHAUX (L.)
- SMITH (J.K.) -
Voir MYRIANTHOPOULOS (N.C.)
- 61 - TEICHMANN (F.) -
S.L.A. disease process closely related to sclerosis with
mental symptoms.
Neurol. u . Psychiat. 1936 - 35. 229- 239

62 - THUREL (R.) -

Les pseudo-bulbaires - Etude clinique et anatomie pathologie.
Thèse Paris 1929.

- THUREL (R.) -

Voir ALAJOUANINE (Th.)

- TORRES (J.) -

Voir LESSEL (S.)

- WAGGONER (R.M) -

Voir LOWENBERG (K.)

63 - WESTPHALL -

S.L.A. développée au cours d'une P.G.
C.R. de Psychiatrie de Berlin 11 Mai 1885
(Cité d'après L. Van BOGAERT 1925)

- WHITAKER -

Voir E. de AGUIAR.

64 - ZACHER -

Amyotroph. lat. skleros. u. progressive paralysie.
Neurol. Centralblatt 1886, 23, 551.
(Cité d'après L. Van BOGAERT).

65 - ZIEGLER -

S.L.A. associated psychotic and emotional phenomen.
Arch. Neurol. & Psychiat. 1930, 24, 930-936.

TABLE des MATIERES

Introduction	1
I - Etude Clinique	4
A/ Les formes avec altérations psycho-affectives	6
B/ Les formes démentielles	12
C/ Les formes avec séméiologie focale	18 bis
D/ Les formes à manifestations pseudo-bulbaires	22
E/ S L A associée à des signes d'atteinte extra-pyramidale	28
II - Formes avec pneumo-encéphalographie gazeuse (2 fig.)	35
III - Anatomie pathologie	38
IV - Physio-pathologie	47
Les Observations	52
Conclusions	115

*
* *
*

